Der idiopathische Knochenschwund (GORHAMsche Krankheit)

Hermann-Josef Schumacher

1962

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546824_0053

AUS DER
MEDIZINISCHEN POLIKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Prof. Dr. W. Seitz

Der idiopathische Knochenschwund

(GORHAMsche Krankheit)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hermann-Josef Schumacher
aus Essen-Heidhausen

München 1962

A. Schubert, München 5, Corneliusstr. 21 · Telefon 221777

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Professor Dr. N. ZÖLLNER
Dekan: Professor Dr. W. SEITZ

Tag der mündlichen Prüfung: 26.6.1962

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
A.	Einleitung: Die GORHAMsche Krankheit in der Literatur	5
	Kurze geschichtliche Darstellung und erster Bericht über die Krankheit	5
B.	Die Darstellung unseres Falles	6
C.	Die Klinik der GORHAMschen Krankheit	11
	a. Krankheitsbeginn und erste Symptome	11
	b. Röntgenologische Veränderungen	14
	c. Verlauf	16
	d. Allgemeine Untersuchungsbefunde	20
	e. Histologische Befunde	20
	f. Spezielle Untersuchungen	21
	g. Differentialdiagnose	22
	h. Ätiologie und Pathogenese	23
	i. Therapeutische Probleme	27
D.	Anhang:	
	1. Abbildungen	29
	2. Tabellen über die bisherigen Fälle	34
	3. Literaturverzeichnis	40

Die allmähliche Auflösung und Resorption von Teilen von Knochen, ganzen Knochen sowie Gruppen von Knochen über einen längeren Zeitraum als einziger fassbarer Prozess, ohne andere Krankheitszeichen, ohne nachweisbare blutchemische Veränderungen, ist ein sehr seltenes Phänomen, das unter den verschiedensten Namen in die Literatur eingegangen ist. Im amerikanischen Schrifttum wird es bezeichnet als "acute and spontaneous absorption of bone" (Branch (10)), "spontaneous absorption of bone" (Jackman (34)), "acute atrophy of bone" (Henderson (33)), "Disappearing bones" (Milner (52), Gorham u. Mitarbeiter (27)), "Disappearing bone disease", "Phantom bone" (Abell (1)), "Vanishing bone" (Johnson, McClure (40), Krikler (44)); im französischen und deutschen Schrifttum lief es unter der Bezeichnung "essentielle Osteolyse" (Dupas u. Mitarbeiter (17), (18), (19), DeSèze und Hubault (16), Sommer und Reinhardt (71), "posttraumatische Osteolyse" (Werder (78), Mordeja (53), Codet und Deluen (13), Gaertner und Schwier (23), Nell (57)) und "Osteolyse unbestimmten Ursprungs" (Mouchet und Rouvillois (55)). GORHAM, der 1954 diese Erkrankung als Einheit von anderen Knochenprozessen abgrenzte (Abell (1)), gab ihr den Namen "Massive Osteolyse" (Gorham und Stout (26)).

In seiner Übersichtsarbeit berichtete GORHAM (27) über 24 Fälle aus der Literatur und über zwei eigene Beobachtungen mit Knochenschwund. Darin definiert er diese Erkrankung als eine spontane, langsam fortschreitende Auflösung von Knochen und Knochengruppen, die nach längerer Zeit ebenso spontan wieder aufhören kann, hauptsächlich bei Jugendlichen auftritt, ein Trauma in der Vorgeschichte hat und bei deren bioptischen Proben er in 8 Fällen eine vasculäre Anomalie in Form einer Angiomatose angetroffen hat. Häufiger befallene Knochen sind Clavicula, Scapula, Humerus, Radius, Ulna, Hand- und Fussknochen.

Bezeichnend ist ABELL's Charakteristik vom Jahre 1961: "Alle Versuche, den Verlauf der Krankheit zu ändern, sind fehlgeschlagen".

JACKSON (35), (36) berichtete 1838 über eine seltsame Erscheinung bei einem jungen Mann; dieser hatte 1819 mit 18 Jahren eine Fraktur des rechten Humerus erlitten. Der gleiche Knochen brach innerhalb kurzer Zeit noch zweimal. Nach der letzten Fraktur wurde ein Schwinden des Knochens bemerkt, nach 12 Jahren schmerzloser Auflösung war der Arm nur noch ein fibröses, nach allen Seiten biegsames Band, von gut entwickelten Muskeln umgeben. Erstaunlicherweise behielt der junge Mann in seiner rechten Hand die volle Kraft. Er konnte seinen Arm aktiv gebrauchen, wenn er den Oberarm dabei fixierte. Im Alter von 70 Jahren starb er an einer

Lungenentzündung. Die Sektion des Armes ergab folgenden Befund: der Humerus war bis auf kleine Fragmente an beiden Enden vollständig geschwunden. Die proximalen Teile von Ulna und Radius erschienen teilweise aufgelöst, ebenso war die Oberfläche der Schultergelenkflächen befallen.

Dies ist der erste in der medizinischen Literatur berichtete Fall des seltenen Phänomens von lokaler Knochenauflösung. Etwa 100 Jahre später, 1928, berichtete RÖMER (64) über den Schwund der linken Mandibula bei einer 31-jährigen Frau. Eine ähnliche Beobachtung machte 5 Jahre später THOMA (75). Mit dem Aufkommen der Röntgendiagnostik mehrte sich die Zahl der beobachteten Fälle, allein im Jahre 1936 fanden sich in der Literatur fünf Berichte über ungeklärten Knochenschwund (Dupas u. Mitarbeiter (17), (18), (19), Sauvé (64), Steenhuis und Nauta (72), Henderson (33), Codet und Deluen (13)); 1937 sind es ebenfalls fünf Fälle (Fall 9 - 13). GORHAM und STOUT (26) legten besonderes Gewicht auf die histologischen Befunde. Durch ihre gründlichen Untersuchungen gewann das Phänomen des lokalisierten idiopathischen Knochenschwundes die Umrisse eines eigenen Krankheitsbildes. Das wichtigste Problem, die Ätiologie, konnte allerdings nicht geklärt werden.

Seit der Veröffentlichung GORHAMs (26) im Jahre 1954 haben sich die Berichte über dieses Krankheitsbild gemehrt. Seine Sammlung von 24 Fällen konnten wir mit weiteren sieben Fällen aus der Literatur bis 1954 ergänzen. (Fall 7, 8, 22, 25, 26, 27 und 28). In der Folgezeit erwähnen vor allem JOHNSON (40) und ABELL (1) eine Reihe von Fällen und fügen jeweils eine eigene Beobachtung hinzu. Insgesamt konnten wir 46 Berichte mit idiopathischem Knochenschwund zusammenstellen und verfügen über eine eigene Beobachtung (Fall 47) die im folgenden dargestellt wird.

Im Herbst 1961 stellte sich ein 23-jähriger Mann mit einer Veränderung seiner rechten Hand vor. Diese war kleiner als die linke und sah wie geschrumpft aus. Am auffälligsten war die Verkleinerung der Handfläche. An ihr hingen besonders in der Grundphalanx verkürzte, passiv abnorm bewegliche Finger. Der Daumen war eher einem Stummel vergleichbar. Über den Grundphalangen legte sich die Haut in Falten, wodurch die Finger ein Aussehen bekamen, als seien sie ineinander gestaucht.

Im Bereich der Handfläche, der Handwurzel und der Grundphalangen der Finger war kein knöcherner Widerstand zu tasten. Die Finger konnte man schmerzlos in die Länge ziehen. Die Endglieder der Finger wiesen keine Veränderung auf, im Vergleich zur linken Hand schienen sie im Wachstum zurückgeblieben zu sein.

Der mutmassliche Beginn der Veränderung der Hand liegt elf Jahre zurück. 1950 stürzte der damals 12-jährige Patient vom Fahr-

rad und zog sich dabei Prellungen am Körper, eine grosse Wunde an der rechten Hand und einen Bruch des zweiten rechten Mittelhandknochens zu. Für einige Tage klagte der Patient über Schmerzen. Die Wunde wurde versorgt und eine Röntgenaufnahme gemacht.

Nach Monaten klagte der Patient dann über schnelle Ermüdung und über ein Gefühl von Kraftlosigkeit in der rechten Hand, vor allem bei leichteren Arbeiten wie Schreiben und Zeichnen. Kraftanstrengungen wie Turnen und Heben schwerer Gegenstände konnte er ohne Schwierigkeit ausführen. Die Ermüdungserscheinungen waren der Anlass zu einer neuen Röntgenaufnahme. Es wurden jedoch keine Veränderungen beobachtet, die Fraktur schien verheilt.

Im Dezember 1951 fiel der Patient beim Springen im Schulhof wieder auf die rechte Hand. Sie schwoll stark an, eine Röntgenaufnahme zeigte eine Fraktur des zweiten Mittelhandknochens. Ausserdem wurde jetzt eine Entkalkung und Verschmälerung des II. und III. Mittelhandknochens festgestellt. Die Hand wurde daraufhin in einem Gipsverband ruhiggestellt. Eine Kontrolle nach drei Wochen zeigte keine Bruchheilung, die Verschmälerung des II. Mittelhandknochens war weiter fortgeschritten. Trotz Ruhigstellung der Hand durch einen Gipsverband bis zum Ellenbogen, war nach 6 Wochen röntgenologisch ein Fortschreiten des Knochenschwundes zu verzeichnen. Der Gipsverband wurde weiter belassen und Arm und Hand weiter ruhiggestellt.

Nach Konsultation mehrerer Ärzte wurde dem Patienten schliesslich eine Behandlung mit "Frischzellen" bei Professor Niehans geraten. Die erste Injektion erfolgte im Sommer 1953. Die Behandlung zog sich über 4 Jahre hin. Während dieser Zeit sollten keine Röntgenaufnahmen gemacht werden.

Damals konnte der Patient mit der Hand, die schon deutlich verkleinert war, schwere Gegenstände heben und halten, er konnte radfahren und schwimmen. Feinere Arbeiten wie zeichnen und schreiben, auch ballspielen, waren hingegen nicht möglich.

Die erste Röntgenaufnahme nach der "Frischzellen"-Therapie wurde 1958 gemacht. Sie zeigte ein deutliches Fortschreiten des Knochenprozesses. In dieser Zeit wurde eine eingehende neurologische Untersuchung von Professor Jung in Freiburg durchgeführt. Sie ergab keinerlei krankhafte Veränderungen.

Von 1958 bis 1960 erhielt der Patient regelmässig Kalktabletten und alle drei Monate einen Vigantolstoss. Bis zum Herbst 1961 wurde die Kalkmedikation beibehalten.

Die Hand zeigte eine weitere deutliche Verkleinerung. Die grobe Kraft war auch jetzt nicht wesentlich herabgesetzt. Das Gefühl für feinere Arbeiten war nicht beeinträchtigt, ihre Ausführung jedoch in-

folge Verkürzung der Finger und Fehlen des knöchernen Haltes nicht möglich. Die Nachforschungen in der Familiengeschichte konnten keine Veränderungen aufdecken wie sie der Patient zeigte.

Die körperliche Untersuchung ergibt einen kräftig gebauten 23-jährigen Mann. Die Haut ist von normaler Beschaffenheit. Es sind keine Fehlbildungen oder pathologische Pigmentation nachweisbar. Die Pupillen reagieren prompt auf Licht und Konvergenz, die Schleimhäute sind normal durchblutet, der Brustkorb ist seitengleich beatmet. Die Lungengrenzen normal verschieblich. Über der Lunge ist normales Vesiculäratmen zu hören. Das Herz ist nicht verbreitert, die Herztöne sind rein, die Aktion regelmässig. Die Bauchdecken sind weich, die Leber nicht vergrössert, die Milz nicht tastbar. Extremitäten: Ausser der geschilderten Veränderung an der rechten Hand sind die oberen und unteren Extremitäten normal, die Muskulatur ist normal ausgebildet. Die Gelenke sind frei beweglich, die Wirbelsäule zeigt keine Veränderungen. Die Reflexe sind seitengleich auslösbar. Die Sensibilität ist ungestört, auch im Bereich der rechten Hand bestehen keine Störungen der Oberflächen- und Tiefensensibilität. Die Koordination zeigt keine Veränderung.

Die blutchemischen Untersuchungen ergaben normale Werte: BKS 2/5; Elektrophorese Alb. 64,0 rel%, Glob. a_1 3,5 rel%, a_2 6,2 rel%, ß 11,2 rel%, y 15,1 rel%; Ges. Eiweiss 7,50 g%; Ca 9,96 mg%; Mg 1,96 mg%; K 4,9 mval/l; Na 140 mval/l; alk. Phosphatase 5,96 KAE; Harnstoff-N 12,8 mg%; Rest-N 29,5 mg%; Harnsäure 4,95 mg%; Harnstatus: spez. Gew. 1026, pH 5,8, Eiweiss ∅, Ubn ∅, Zucker ∅, Sed.: Calciumoxalate (+), ver. Leuko, amorphe Urate; Sulkowitchprobe (+). Das weisse und das rote Blutbild ist normal. Die Staub-Traugottsche Blutzuckerbelastungsprobe fiel normal aus.

Röntgenologische Befunde:
Die Aufnahmen im sagittalen und frontalen Strahlengang (15.4.50)[x], die nach dem Unfall gemacht wurden, zeigen einen normalen Verknöcherungszustand des 12-jährigen Kindes. Im mittleren Drittel des Schaftes des Metacarpale II findet sich eine vorwiegend quer verlaufende Frakturlinie. Das distale Fragment der Fraktur ist bei frontalem Strahlengang um ca. 25 Grad nach volar abgewinkelt. Im sagittalen Strahlengang stehen die Fragmente achsengerecht. Die Corticalis des Metacarpale II scheint im ganzen etwas aufgelockert.

An der Basis des Metacarpale II findet sich eine Einkerbung radialwärts, die wahrscheinlich, soweit auf der nur vorhandenen Papieraufnahme zu beurteilen ist, einer sogenannten Pseudoepiphyse (Weinert (76)) und keiner echten basalen Epiphyse, wie sie als seltene Varietät auftreten kann, entspricht.

[x] Abbildungen siehe Anhang.

Eine Kontrollaufnahme vom 18.11.50 im sagittalen und schrägen Strahlengang lässt hinsichtlich der Fragmentstellung einen unmittelbaren Vergleich mit der vorausgegangenen Aufnahme nicht zu. Ein Frakturspalt ist jedoch nicht mehr mit Sicherheit nachweisbar. Dagegen fällt eine deutliche Osteoporose im Bereich des Metacarpale II und geringfügiger auch im Bereich des Metacarpale III auf. Die Corticalis ist stärker aufgelockert gegenüber dem 15.4.50. Auch im Bereich der Metacarpalia III und IV ist eine gewisse Aufblätterung der Corticalis nachweisbar. Auffällig ist die gegenüber der 1. Aufnahme deutlicher in Erscheinung tretende Einkerbung an der Basis des Metacarpale II. Nach dieser Darstellung besteht die Möglichkeit, dass es sich dabei doch um eine echte, selten in Erscheinung tretende basale Epiphyse handelt, die nur unvollkommen verschmolzen ist.

Nach erneutem Sturz auf die rechte Hand findet sich auf der Aufnahme vom 13.12.51 im sagittalen und schrägen Strahlengang eine hochgradige Osteolyse der Metacarpalia II und III. Alle übrigen zur Darstellung gekommenen Knochen der Handwurzel und Mittelhand sind osteoporotisch. Wieder fällt eine querverlaufende Aufhellungslinie auf, die oben als echte oder Pseudoepiphyse interpretiert wurde.

Die weiteren Kontrollen vom 3.1.52 im sagittalen und vom 2.2.52 im schrägen Strahlengang zeigen hinsichtlich der Osteolyse der Metacarpalia II und III annähernd gleichen Befund. Es besteht eine zunehmende Osteoporose der Metacarpalia IV und V. An beiden Mittelknochen fällt eine jetzt deutliche Aufblätterung der Corticalis auf, wie sie in einem früheren Stadium auch an Metacarpale II und III zu beobachten war. Der Schaft des Metacarpale II ist gegenüber der Basis in Höhe der beschriebenen echten bzw. Pseudoepiphyse um halbe Schaftbreite radialwärts verschoben und um 20 Grad ulnar abgewinkelt.

Am 29.3.52 Fortschreiten der konzentrierten Osteolyse am Metacarpale II, geringfügiger auch am Metacarpale III. Hinsichtlich der Stellung des Schaftes gegenüber der Basis des Metacarpale II unveränderter Befund. Weitgehende Auflösung des Metacarpale II und fortschreitende Osteolyse des Metacarpale III am 4.8.52. Beginnende konzentrische Osteolyse und Fortschreiten der Osteoporose am Metacarpale IV. Fortschreitende Demineralisation am Metacarpale V. Beginnende Defektbildungen und Osteoporose im Bereich des Multangulum majus und minus sowie des Os capitatum. Osteoporose der übrigen Handwurzelknochen, proximal an Ausmass etwas abnehmend.

Am 22.12.52 besteht eine fast völlige Auflösung des Metacarpale II und eine Progredienz der Osteolyse an Metacarpale III und IV. Das Metacarpale V beginnt sich aufzulösen. Die Osteolyse an Multangulum majus und minus, an Os capitatum und hamatum schrei-

tet fort, ebenso die Osteoporose der proximalen Reihe der Handwurzelknochen.

Am 13.7.53 zeigt die Aufnahme im sagittalen Strahlengang eine fast völlige Auflösung auch des Metacarpale III. Nur Reste der Köpfchen der Metacarpalia II und III sind noch nachweisbar. Es besteht eine Fraktur in Schaftmitte des ebenfalls weitgehend aufgelösten Metacarpale IV. Fortschreitende Osteolyse im Bereich der distalen Reihe der Handwurzelknochen. Beginnende Osteolyse an der Basis des Metacarpale V. Alle übrigen Knochen des Handskeletts sind hochgradig osteoporotisch.

Nach einem längeren Intervall zeigt eine erneute Kontrolle vom 25.2.58 einen fast völligen Schwund der Handwurzelknochen und der Metacarpalia I - V. Reste dieser zerstörten Knochen liegen in den augenscheinlich stark geschwollenen Weichteilen. Der Auflösungsprozess hat auf die Grundphalangen I - III bereits in erheblichem Masse übergegriffen. Es besteht eine erhebliche Osteoporose der übrigen Phalangen.

Die Epiphysenfugen am Radius sowie an den nicht deformierten Phalangen haben sich geschlossen.

Die Kontrolle vom 12.11.58 zeigt eine fortschreitende Zerstörung, besonders des Grundgliedes I.

Im weiteren Verlauf zeigen die Kontrollen vom 11.8.59, 22.12.59 und 7.8.61 eine fortschreitende Osteolyse, die besonders das Grundglied I und die Grundphalanx III betrifft. Im übrigen zeigen die Aufnahmen ein annähernd stationäres Verhalten.

Die zum Vergleich angefertigten Kontrollaufnahmen der linken Hand vom 31.10.52 und 7.6.61 zeigen hinsichtlich Verknöcherungszustand, Form, Knochenstruktur, Kalksalzgehalt und Begrenzung regelrechte Verhältnisse des Handskeletts.

Beurteilung: Der Befund und der Verlauf des Prozesses ist typisch für das Bild der kryptogenetischen progressiven lokalisierten Osteolyse.

Arteriographie[x]:
Zur Klärung der Blutgefässverhältnisse in der rechten Hand führten wir eine Arteriographie durch (Dr. A. Breit, Passau[+]). Sie zeigte

---

Herrn Dr. Parchwitz, Leiter der Röntgenabteilung der Poliklinik München, sind wir für die fachliche Beurteilung der Röntgenbilder zu grossem Dank verpflichtet.

x Abbildung siehe Anhang.

+ Dr. A. Breit, Chefarzt der Röntgenabteilung des Krankenhauses Passau sind wir für seine Untersuchung zu grossem Dank verpflichtet.

eine etwas verstärkte Verschlängelung der Gefässe im Handwurzelbereich, die auf die allgemeine Verkürzung des Gewebes und die Schrumpfung der rechten Hand zurückzuführen sein dürfte. Auffällig war das verstärkte Gefässnetz, insbesondere arteriovenös, wahrscheinlich im Sinne einer allgemeinen passiven Hyperämie. Angiomatöse Veränderungen lagen nicht vor. Der rasche Abfluss in die Venen liess auf zahlreiche arterionenöse Anastomosen schliessen.

KLINIK DER GORHAMSCHEN KRANKHEIT

Vorbemerkung:

Im folgenden werden einige typische Fälle herausgegriffen und an ihnen die Symptomatik erläutert. Fälle mit gleicher Symptomatik sind nach dem Verfasser benannt und als Fall numeriert aus der Tabelle ersichtlich.

Die Patienten klagten in der Vorgeschichte vielfach über Schmerzen und Schwächegefühl der betroffenen Gliedmassen. Oft hatten sie zuvor eine Verletzung erlitten in Form einer Prellung mit oder ohne Fraktur.

Über Schmerzen als erstes Symptom in der Vorgeschichte berichtet RÖMER (64) bei einer 31-jährigen Patientin. Sie klagte über Schmerzen in der Gegend des linken 1. Molaren und über Zahnausfall. Später kam es zum Schwund des linken Ramus mandibulae. THOMA (75) erwähnt eine 36-jährige Frau, die nach der dritten Schwangerschaft plötzlich an Schmerzen im Kiefer litt. Es entwickelte sich bei ihr eine pathologische Fraktur des Kiefers, später trat ein vollständiger Schwund der Mandibula ein und weitere Schädelknochen wurden befallen.

Bei einem 37-jährigen Patienten traten zwei Jahre nach einer Hallux-valgus-Operation nach einem Fussmarsch Schmerzen in dem operierten Fuss auf (Sauvé (65)).

Schmerzen von wechselnder Dauer und Intensität als erstes Symptom in der Vorgeschichte erwähnen weiter SIMPSON (69) (in seinem Fall stolperte ein 14-jähriges Mädchen und verletzte sich den linken Fuss, danach klagte es über Schmerzen im Mittelfuss), JACKMAN (34), DUVAL (20), LIEVRE (48), GORHAM u. Mitarbeiter (27) (hier traten die Schmerzen 6 Monate nach Fraktur der rechten Clavicula auf), GAMBIER (24), JOHNSON (40), GAERTNER und SCHWIER (23), MORDEJA (53), HAMBACH (29) (in seinem Fall traten bei einem 16-jährigen Jungen während der Feldarbeit Schmerzen in der rechten Schulter mit Bewegungseinschränkung auf) und ASTON (4).

Neben dem Schmerz war ein Schwächegefühl in der Extremität,

in der sich der Knochenschwund entwickelte, ein sehr häufiges Frühsymptom. Es trat oft plötzlich auf, verbunden mit Schmerzen, ohne dass eine Gewalteinwirkung oder Verletzung vorausgegangen war. Diese Symptomatik zeigten vor allem Jugendliche bis zu 20 Jahren (Fall 18, 21, 31, 40 und 41). Bei älteren Patienten, über 20 Jahren, entwickelte sich diese Schwäche nach einer vorausgegangenen Gewalteinwirkung auf die betroffenen Extremitäten (Fall 27, 28, 37 und 38). Häufig erinnerten sich die Patienten an eine Verletzung in Form einer Prellung oder eines Sturzes (Fall 8, 9, 10, 12, 25, 27, 28, 35, 36 und 37). In anderen Fällen ging dem Knochenschwund ein Unfall voraus, der zu einer Fraktur geführt hatte (Fall 1, 4, 17, 29 und 42). In dem Fall von DUPAS u. Mitarbeiter (17), (18), (19) erlitt ein 12-jähriger Junge durch Sturz auf die Hand eine Fraktur des II. Metacarpalknochens und fünf Jahre später eine Fraktur des III. Metacarpalknochens. Die Röntgenaufnahme dieser letzten Fraktur deckte den Knochenschwund auf (Fall 4).

Bei einigen Patienten trat eine pathologische Fraktur auf, ohne dass sie sich an eine vorausgegangene Gewalteinwirkung erinnern konnten (Fall 3, 19, 23, 31, 40 und 46). BUTLER (12) u. Mitarbeiter erwähnen, dass der pathologischen Fraktur bei einem 5-jährigen Jungen ein Schwächegefühl des rechten Beines mit Hinken vorausging. BICKEL und BRODERS (7) beobachteten bei einem 5-jährigen Mädchen als erstes Symptom das Auftreten eines schmerzlosen Hinkens ohne pathologische Fraktur. Ebenso führte eine ungeschickte oder abrupte Bewegung zu einer pathologischen Fraktur (Fall 23 und 31) oder zum Gefühl des Abgleitens eines Knochens (Fall 29).

Bei vielen dieser Fälle entwickelten sich merkliche Deformitäten an den Gliedmassen wie Verkürzungen und abnorme Biegbarkeit im Schaftbereich der Knochen. Diesen Veränderungen ging aber in jedem Falle Schmerzen, Schwächegefühl oder eine pathologische Fraktur voraus.

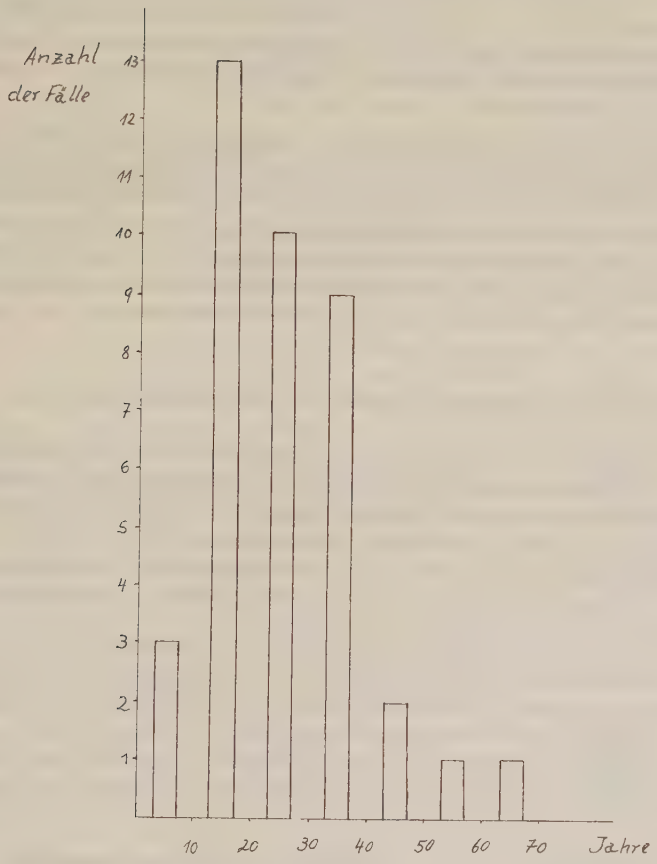
Unter den Frühsymptomen war der Schmerz das häufigste Ereignis (in 18 Fällen). Schwächegefühl in den betroffenen Gliedmassen gaben 10 Patienten als erstes Zeichen an, fünf Patienten bemerkten zuerst die pathologische Fraktur. In sechs Fällen war eine Fraktur durch Verletzung (Sturz, Prellung) mit und ohne nachfolgende Schmerzen dem Knochenschwund vorausgegangen.

Es hat den Anschein, als ob die GORHAMsche Krankheit das männliche Geschlecht bevorzuge, soweit das an Hand der wenigen Fälle zu beurteilen ist. Es ist doppelt so häufig betroffen wie das weibliche.

In allen Fällen mit idiopathischem Knochenschwund waren in der Familiengeschichte derartige Veränderungen noch nie festgestellt worden. Beobachtungen von Nachfahren dieser Kranken sind nicht erwähnt. In der ganzen Literatur konnten wir keinen Fall von Erblichkeit finden.

Altersverteilung bei Auftritt der ersten Symptome

Mutmasslicher Beginn der Erkrankung



Bemerkenswerterweise führte die Verletzung nicht sofort zur Entdeckung des Knochenschadens, besonders in den Fällen, wo sich keine Fraktur eingestellt hatte und die Verletzung nach Schwund der äusseren Verletzungszeichen keine Beschwerden mehr machte und vergessen wurde. Das Röntgenbild zeigte in diesen Fällen zur Zeit des Unfalls keine Veränderungen. Bis zum Auftreten neuerlicher Beschwerden wie Schmerzen, Schwellung oder pathologische Fraktur verging ein unterschiedlicher Zeitraum von sechs Monaten bis zu zwei Jahren (Fall 29, 38 und 44); auffälliger noch war der Zwischenraum von der Verletzung bis zur röntgenologischen Darstellung des Knochenprozesses, der sich von wenigen Monaten bis zu 12 Jahren erstreckte (Fall 13).

In den Fällen, in denen keine Verletzung vorlag und die infolge Schmerzen, pathologischer Fraktur oder Funktionseinschränkung einer Extremität geröntgt wurden, ist der Beginn des am Knochen sichtbaren Prozesses noch schwerer auszumachen. So wird uns die Überlegung über den Beginn der Krankheit auf die Frage zurückweisen, welche Rolle die Verletzung bei der Entwicklung des Knochenprozesses spielt. Das wird später zu besprechen sein.

RÖNTGENOLOGISCHE VERÄNDERUNGEN

Den überragenden Anteil an der Aufdeckung des Knochenprozesses hat die Röntgenologie. Von den frühen Fällen in der Literatur ist allerdings ein genaues röntgenologisches Verlaufsbild des Knochenprozesses nicht zu erhalten. In der neuen Literatur haben lediglich JOHNSON und McCLURE (40) detaillierte Aufzeichnungen gemacht. Es mag einmal die Unklarheit über dieses Krankheitsbild am Fehlen klarer Beschreibungen schuld sein, vielmehr aber wohl die Tatsache, dass der Prozess anfänglich ein unspezifisches Röntgenbild bietet (JOHNSON, McCLURE (40)). Unspezifisch sind daher auch die Bezeichnungen wie "Schwund, Atrophie, Zerstörung, Entkalkung, Erosion, Defekt, Auflösung und Osteolyse". In einem Punkt gleichen sich fast alle Beschreibungen, nämlich darin, dass die befallenen Knochen atrophisch wurden und sich mehr oder weniger vollständig auflösten.

Im Einzelnen ist der röntgenologische Verlauf folgender: DUPAS u. Mitarbeiter (17), (18), (19) beschreiben in ihrem Bericht über einen 12-jährigen Jungen - ein Fall, der unserem sehr ähnlich ist -, dass fünf Jahre nach Fraktur des zweiten Metacarpalknochens der linken Hand dieser atrophiert und weitgehend geschwunden war, sechs Monate nach der Fraktur des dritten Metacarpalknochens dieser ebenfalls zu atrophieren begann, nach und nach die Metacarpalknochen vier und fünf, die erste Phalanx des Zeige- und Mittelfingers

und die Handwurzelknochen schwanden. Auch Radius und Ulna begannen sich aufzulösen.

Bei SIMPSON (69) (Fall 9) wurde 22 Monate nach einem Unfall die Atrophie des zweiten, dritten und vierten Metatarsalknochen festgestellt. Fünf Jahre nach der Verletzung waren diese Knochen zum Teil geschwunden und benachbarte mehr oder weniger entkalkt. COLEY (14) (Fall 23) berichtet über das Fehlen der Clavicula zwei Jahre nach einer Fraktur dieses Knochens.

Der Knochenschwund ist, wie obiger Bericht schon zeigte, (Fall 4), nicht auf einen Knochen beschränkt. Zwar hat es den Anschein, als ginge der Prozess von einem Knochen aus. In vielen Fällen lässt aber die späte röntgenologische Aufdeckung des Prozesses nicht mehr klar entscheiden, ob am Anfang der Krankheit nur ein Knochen oder schon mehrere Knochen gleichzeitig betroffen sind.

Bei Ausdehnung des Knochenschwundes auf Nachbarknochen beginnt dieser schon um sich zu greifen, bevor der erstbefallene Knochen aufgelöst ist. MOUCHET und ROUVILLOIS (55) berichteten über ein Übergreifen des Knochenschwundes auf den linken Femurkopf nach Auflösung der ganzen linken Beckenhälfte (Fall 10). Den gleichen Prozess beschreiben BICKEL und BRODERS (7) (Fall 21). Der Knochenschwund in dem Fall von RÖMER (64) (Fall 2) schritt von der Mandibula in vier Jahren auf Maxilla, Sphenoid und Palatinum fort. Bei NICOD (58) (Fall 19) stellte sich 10 Jahre nach Veränderung von Radius und Ulna eine Atrophie der Metacarpalia ein. CODET und DELUEN (13) (Fall 8) berichten von einem Übergreifen des Knochenprozesses von der Clavicula auf Scapula und erste Rippe. Ähnliche Prozesse sind bei GARHAM (27), JOHNSON, McCLURE (40), HAMBACH (29) und MILNER (52) beschrieben.

In einer eingehenderen Beschreibung der fortschreitenden röntgenologischen Knochenveränderung unterscheiden JOHNSON und McCLURE (40) zwei Stadien des Knochenschwundes:

1. Das intraossäre Stadium: erste entdeckbare röntgenologische Veränderungen sind eine oder mehrere beieinanderstehende, intramedulläre und subcorticale, strahlendurchlässige Herde wechselnder Grösse, die Gebiete der Resorption von Trabekeln darstellen. "Diesen fehlt gewöhnlich ein deutlicher Rand, aber sie sind teilweise begrenzt durch unvollständige, ganz dünne, schattengebende Linien. Bald nach Fortschreiten der Krankheit werden diese Herde breiter, und neigen zum Zusammenfliessen, während an der Peripherie neue strahlendurchlässige Herde erscheinen. Mit dem Zusammenfliessen und Wachsen tritt eine Ausdehnung der Markhöhle ein und die darüberliegende Cortex wird dünner. Gelegentlich tritt ein örtlicher Schwund der Cortex als Folge einer ununterbrochenen Resorption oder einer Fraktur auf. In diesem frühen Stadium gleicht die "mas-

sive Osteolyse" einer undefinierbaren fleckigen Osteoporose; später aber entwickelt sich ihr Bild zu dem einer sich ausbreitenden intramedullären Läsion."

2. Das extraössäre Stadium: damit ist die Resorption des Knochens von aussen gemeint, die sich in einer Zuspitzung der osteolysierten Enden des Knochens zeigt (nach JOHNSON und McCLURE (40) durch einen angiomatösen Prozess bedingt).

Eine solche Zuspitzung des aufgelösten Knochenfragmentes mit Resorption des Markes bei teilweise erhaltener Corticalis beschreiben EHRICHT (21) (Fall 35) und MORDEJA (53) (Fall 36, 37 und 38) von der Clavicula.

In einigen Fällen, wo kein besonderes Ereignis einen einzelnen Knochen betroffen hatte (z.B. Fraktur), zeigte das Röntgenbild ein gleiches Befallstadium mehrerer Knochen (Fall 5, 9, 12, 15 und 41). Diese Tatsache wirft die Frage auf, die uns noch in der Pathogenese beschäftigen wird, ob der Auflösungsprozess von einem Knochen seinen Ursprung nimmt oder vom umliegenden Gewebe.

VERLAUF

Wie schon der unterschiedliche Beginn und das wechselnde Übergreifen des Prozesses auf die Nachbarknochen zeigt, verläuft der Knochenschwund ohne Gesetzmässigkeit. Nach unregelmässig langem Verlauf kann es zum spontanen Stillstand kommen; oft wird der Knochen nicht vollständig resorbiert. In dem Fall von JACKMAN (34) (Fall 14) kam es ausser dem Schwund des 3. Metacarpalknochens und Erosion des Multangulum majus zu keiner weiteren Auflösung. 16 Jahre danach zeigte das Röntgenbild noch die gleichen Veränderungen.

Genaue Daten über die Dauer des aktiven Knochenschwundes sind meist nicht angegeben, viele Fälle wurden nach den ersten Röntgenaufnahmen nicht weiter verfolgt. BRANCH (10) (Fall 18) berichtet über atrophische Veränderungen von linkem Humerus, Scapula, Rippen, Brustwirbel und komplettes Schwinden der linken Clavicula. Nach einer Kontrollaufnahme nach 6 1/2 Jahren war der Prozess zum Stillstand gekommen. Die Auflösung des Sternums eines 21-jährigen Mannes (Lièvre (48)) war nach fünf Jahren noch nicht zum Stillstand gekommen. Bei einer 58-jährigen Frau, die bei einem Sturz auf den Arm den linken Humerus brach, war nach 12 Jahren die Knochenauflösung auf Radius und Ulna fortgeschritten, nachdem schon bei den ersten Aufnahmen nach dem Unfall unregelmässige Resorptionszonen in Clavicula und Scapula aufgetreten waren (Milner (52), Fall 42). Bei dem 13-jährigen Jungen, der nach BRANCO und DaSILVA HORTA (11) (Fall 43) sich den rechten Fuss

mit einem Nagel verletzte, war eine Spontanfraktur des rechten Femurs und eine Verdünnung des Knochens sichtbar. Fünf Jahre später war die Auflösung des Knochens auf Becken und Unterschenkel übergegangen, bei einer Kontrolle nach einem weiteren Jahr war noch kein Stillstand der Auflösung zu verzeichnen.

Nur in wenigen Fällen wurde eine Reossification beobachtet, die in einem Fall mit Erhöhung der alkalischen Phosphatase einherging (Fall 37). In einem anderen Fall setzte sie 10 Monate nach Transplantation eines Knochenspans in den Femur ein (Fall 40).

In der deutschen Literatur finden sich seit 1955 acht Berichte über idiopathischen Knochenschwund (Fall 25, 26, 28, 33, 35, 36, 37 und 38). Eigenartigerweise beschreiben die meisten Autoren eine Affektion des Schlüsselbeines. WERDER (78) ist der erste, der über "osteolytische" Veränderungen in der Clavicula berichtet. Er nennt dieses Krankheitsbild die "posttraumatische Osteolyse des Schlüsselbeinendes". Dabei berichtet er über einen 31-jährigen Mann, der vom Pferd stürzte und mit der rechten Schulter aufschlug. Bei der Röntgenaufnahme wurde keine Läsion oder sonstige Veränderung des Knochens beobachtet. Nach Prellung der gleichen Schulter zwei Jahre später war eine Resorption des äusseren Claviculaendes sichtbar.

Ähnliche Befunde erhoben NELL (57) sowie EHRICHT (21), der das laterale Claviculaende verkürzt, wie ausgefranst und von einem Periostschatten begrenzt beschreibt. Bei MORDEJA (58) (Fall 36, 37 und 38) zeigten sich die Veränderungen der Clavicula in einer Zuspitzung des lateralen Endes mit Resorption des Markes bei erhaltener Corticalis.

SCHINZ und UEHLINGER (68) beschreiben einen konzentrischen Knochenschwund bei einer 27-jährigen Frau an der distalen Ulna nach Fraktur des Knochens. Neun Monate nach Knochentransplantation zur Überbrückung des Defektes war das Transplantat resorbiert, der angrenzende Knochen weiter aufgelöst.

Je nach Sitz und Ausdehnung des Knochenschwundes führt die Erkrankung zu erheblichen Deformitäten und Funktionseinschränkungen. Diese waren in vielen Fällen erstaunlicherweise nicht so schwerwiegend wie es die Ausdehnung des Prozesses erwarten liess.

Bei dem ersten Fall von JACKSON (35), (36) wird darauf hingewiesen, dass sich anstelle des Knochens ein fibröses Band entwickelte, ohne dass die Muskulatur merklich atrophisch wurde. Der Arm konnte wie ein Seil gedreht werden. Eine Parallele dazu berichtet MILNER (52) (Fall 42) und ABELL (1) (Fall 47). Nach DUPAS und Mitarb. (17), (18), (19) hatte sich bei einem 12-jährigen Jungen nach 10 Jahren eine weiche ruderähnliche Hand gebildet, bei der die Finger stark verkürzt und die Haut darüber stark gefältelt war. Da-

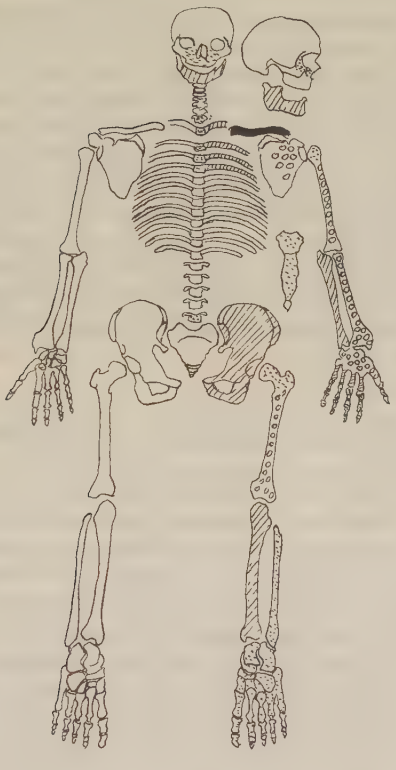
mit konnte er jedoch als Briefträger täglich radfahren und mit der Hand die Lenkstange halten. Das 14-jährige Mädchen im Falle SIMPSON (69), bei dem sich nach einer Fussverletzung ein Teil der Fusswurzelknochen und der Phalangen auflöste, behielt während der ganzen Beobachtungszeit bis 1960 die Fähigkeit radzufahren, spazierenzugehen, zu tanzen und Golf zu spielen.

Eine merkliche Deformität des Beckens entwickelte sich bei einem 12-jährigen Mädchen (Mouchet und Rouvillois (55)) nach Atrophie des linken Beckenknochens, sodass eine Gehfähigkeit nur durch Tragen eines Korsetts erreicht wurde. In einem Parallelfall (Bickel und Broders (7) (Fall 21)) musste ein junges Mädchen infolge Atrophie der linken Beckenhälfte im Rollstuhl gefahren werden. Bei Befall des Femurs blieben merkliche Verkürzungen eines Beines zurück (Fall 39, 40 und 43). Bei JACKMAN (34), der den Schwund des dritten Metacarpalknochens und Erosion des Multangulum majus beschreibt, konnte der junge Mann als Gärtner wieder voll arbeiten.

In wenigen Fällen führte der Auflösungsprozess des Knochens zum Tode. COLEY (14) berichtet über eine 20-jährige Frau, bei der es zur Atrophie der Scapula und ersten Rippe und zum Schwund der Clavicula gekommen war. Es entwickelte sich ein massiver serosanguinöser Erguss in der rechten Brusthälfte; die Patientin starb an Pulmonalthrombose.

HAMBACH und Mitarb. (29) (Fall 41) berichten über den Befall von Scapula, Clavicula, Humeruskopf und Halswirbeln, die zum Teil vollständig aufgelöst wurden. Der Patient starb 15 Monate nach Auftreten der ersten Symptome an den Folgen einer Bronchopneumonie, nachdem sich vorher ein blutig-seröser Pleuraerguss gebildet hatte. Bei einem jungen Soldaten führte ein ähnlicher verlaufender Prozess zu einem milchigen chylösen Erguss in der rechten Pleurahöhle infolge Obstruktion des Ductus thoracicus durch Bindegewebe. Der Patient starb an Kachexie (Fall 44). Zu einem Pleuraerguss führte auch die Osteolyse der Clavicula, Scapula, Rippen und Wirbel bei einem jungen Mann (Gorham und Mitarb. (27)) in einem zwei Jahre dauernden Prozess.

Häufigkeit der befallenen Knochen



bis 2 Fälle

3 bis 5 Fälle

6 bis 10 Fälle

11 Fälle und mehr

ALLGEMEINE UNTERSUCHUNGSBEFUNDE

Wegen der Unklarheit des zugrundeliegenden Prozesses wurden die meisten Fälle einer sehr gründlichen allgemeinen Untersuchung unterzogen. Ausser dem spezifischen Geschehen konnten in den allermeisten Fällen keine Veränderungen erhoben werden. Weder die körperliche, neurologische, blutchemische Untersuchung noch der Harnstatus zeigten irgendwelche Abweichungen vom Normalen. Bakteriologische Kulturen waren wo sie entnommen wurden, negativ (Abell (1)). Lediglich JOHNSON und McCLURE (40) stellten zwei Jahre nach Entdeckung des Knochenprozesses im Becken eine Erhöhung der alkalischen Phosphatase fest, die sie als Zeichen der Reossifikation deuteten. BRANCO und HORTA (11) fanden als einzige Abweichung eine anhaltende Verminderung des Magnesium-Spiegels im Blut. Bei unseren Patienten lag der Magnesium-Spiegel an der unteren Grenze der Norm.

HISTOLOGISCHE BEFUNDE

GORHAM (27) war es bei seiner literarischen Zusammenfassung aufgefallen, dass bei den histologischen Untersuchungen eine Vermehrung der Blutgefässe an der Stelle des Knochenschwundes gefunden worden war. Er unterzog die Fälle mit diesen Befunden einer Nachprüfung (Fall 3, 18, 20, 21, 23, 24, 29 und 30) und sah bei all diesen Schnitten eine Veränderung im Verhalten des Gefässgewebes derart, dass der Markraum der befallenen Knochen sowie das angrenzende Muskelgewebe von zahlreichen, dünnwandigen, zum Teil aktiv proliferierenden und anastomosierenden Gefässen infiltriert war; die Gefässe waren von Bindegewebe umgeben. Ihr Lumen war meist mit roten Blutkörperchen ausgefüllt. Ebenso fanden sich frei anastomosierende, mit Endothelzellen ausgekleidete Räume.

Für diese Gefässprossung schlug STOUT (72) 1944 den Namen "Hämangiomatose" vor. Diese Bezeichnung war eigentlich der Capillarproliferation distal einer congenitalen arteriovenösen Fistel vorbehalten;sie wurde aber wegen der Ähnlichkeit beider Veränderungen auch für die oben beschriebenen Bilder angewandt (Gorham und Stout (26), (26)). Dabei lagen die Gefässe in Bindegewebe eingebettet, das den Knochen ersetzte. Bei zwei Fällen wurden geschwollene Endothelien gefunden als Auskleidung der vasculären Räume, so dass die Veränderungen einem Hämangioendotheliom glichen. Bisweilen war auch eine Vermehrung der Lymphgefässe festzustellen (Bickel und Broders (7)).

Nach diesen Untersuchungen GORHAMs wurde in der Folgezeit auf die Biopsie ein besonderer Wert gelegt. Im ganzen wurden in

22 Fällen bioptische und histologische Untersuchungen durchgeführt, die weitgehend übereinstimmende Ergebnisse über die Gefässveränderungen zeigten, im Sinne von vermehrter Vascularisierung, Vermehrung von Kapillaren und freianastomosierenden Räumen (Fall 3, 4, 9, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 29, 30, 39, 40, 41, 42, 44 und 45). HAMBACH und Mitarb. (29) stellten sowohl bei der Biopsie als auch bei der Autopsie ein typisches capilläres Hämangiom fest. MILNER (52) (Fall 42) fand schmale Gebiete aktiven Knochenabbaus und hämangiomatöse Veränderungen. BRANCO und HORTA (11) (Fall 43) erwähnen als Hauptprozess den Ersatz von Knochengewebe durch Bindegewebe. JONES (41) (Fall 44) fand den Knochen durch fibröses Bindegewebe mit vermehrter Capillarsprossung und anastomosierenden Gefässräumen ersetzt, stellte aber auch zahlreiche eosinophile Zellen fest, die ihn an die Möglichkeit eines eosinophilen Granuloms denken liessen. ASTON (4) (Fall 45) erhob Veränderungen ähnlich denen bei einem arteriovenösen Aneurysma und kommt nach der zweiten histologischen Untersuchung zu der Diagnose: Angiom des Knochens. JOHNSON und McCLURE (40) fanden im frühen Stadium des Knochenschwundes eine intraossäre Proliferation von Capillaren und im Spätstadium eine Fibrose der angiomatösen Veränderungen.

SPEZIELLE UNTERSUCHUNGEN

Um die in der Biopsie gefundenen Veränderungen am Gefässapparat auch in vivo verifizieren zu können, führten neuere Autoren Spezialuntersuchungen ein. HAMBACH und Mitarb. (29) konnten mit einer venösen Angiographie sowie direkter Injektion des Kontrastmittels in den Tumor einen angiomatösen Prozess im Bereich des rechten Schultergelenkes darstellen. Ausserdem zeigte sich das Fehlen der Vena axillaris.

Bei MILNER (52) liess die Arteriographie bei einem Knochenschwund in der Schulterregion keine Veränderung im Sinne eines Hämangioms erkennen.

JOHNSON und McCLURE (40) erweiterten die diagnostische Methode der Angiographie dahingehend, dass sie das Kontrastmittel direkt in den Knochen injizierten und auf diese Weise an den Resorptionsstellen angiomatöse Veränderungen in und ausserhalb des Knochens darstellen konnten. In unserem eigenen Fall zeigte sich ein verstärktes Gefässnetz arteriovenös mit einem raschen Abfluss in die Venen, so dass die Vermutung arteriovenöser Anastomosen nahe liegt.

DIFFERENTIALDIAGNOSE

Mit EVANS (25) schlagen wir für das Krankheitsbild die Bezeichnung "GORHAMsche Krankheit" vor und als deutschen Namen "idiopathischen Knochenschwund".

Diese seltene Erkrankung zeichnet sich durch einen Schwund von Knochen, Teilen von Knochen und Gruppen von Knochen aus, der, häufig nach einem Trauma, spontan beginnen und ebenso spontan wieder enden kann. Er führt zu teilweise erheblichen Deformitäten an den Extremitäten und anderen befallenen Skeletteilen. Allgemeine Krankheitszeichen liegen nicht vor. Der Prozess tritt einseitig auf, zeigt keine neurologische Störungen und weist keine erkennbare Vererblichkeit auf. Histologisch finden sich oft Anomalien des Blutgefässsystems, die als Hängiomatose bezeichnet werden, ebenso auch Veränderungen im Sinne eines arteriovenösen Aneurysmas.

Damit ist das Krankheitsbild von einer Reihe anderer Erkrankungen mit Knochenschwund abzugrenzen.

Bei der Syringomyelie kommt es an den Enden der Fingerglieder zur Atrophie, Verschmälerung und Verkrüppelung der Phalangealknochen. Sie tritt vorwiegend an den oberen Extremitäten auf (Schinz und Uehlinger (68), Schoen und Tischendorf (30)).

Die Tabes dorsalis führt zu trophischen Veränderungen an gelenknahen Knochenteilen besonders im Bereiche der unteren Extremitäten (Schoen und Tischendorf (30)), gleichzeitige Hautveränderungen sind häufig.

Auf dem Wege über die Nervenschädigung verursacht die Lepra nervosa Atrophien von Finger- und Zehengliedern, die bis zu deren Verlust führen können (Schoen und Tischendorf (30), Cooney, Crosby (15)).

Eine schwierigere Abgrenzung vom massiven Knochenschwund bereitet die familiäre Osteolyse, ein sehr seltenes Erbleiden, das mit fortschreitender Auflösung einzelner Finger- und Zehenphalangen, weniger der Mittelhand- bzw. Mittelfussknochen einhergeht. Die Erkrankung tritt im jugendlichen und frühen Erwachsenenalter auf und ist meist mit Arreflexien und Sensibilitätsstörungen der betroffenen Extremitäten verbunden (Schinz und Mitarb. (68), Sommer und Reinhardt (71)). Röntgenologisch bestehen rein osteolytische Vorgänge (Oberdalhoff und Mitarb. (59)), die zuerst die Diaphysen ergreifen und erst später auf die Epiphysen übergehen. Es kann zum Auftreten von Geschwüren an den trophisch gestörten Weichteilen kommen (Sommer und Reinhardt (71)). Jedoch können nach van BOGAERT neurologische und trophische Störungen völlig fehlen. SOMMER und REINHARDT trennen von ihr die essentielle Osteolyse

ab mit dem einzigen Unterschied, dass sie nicht erblich bedingt sein soll.

HARNASCH (31) beschrieb unter der Bezeichnung "Akroosteolysis" ein Syndrom, das mit Osteolysen an den Finger- und Zehenphalangen, an Acromion und Alveolarfortsätzen einhergeht. Die Ursache der Erkrankung erblickt er (und mit ihm KLEINSORGE (43)) in einer Minderfunktion des Hypophysenvorderlappens im Gegensatz zur Akromegalie. JESSERER (39) hält diese Knochenatrophien für symptomatisch bei lange dauernden generalisierten Knochenerkrankungen. Primär legt er dem Syndrom eine Überfunktion der Epithelkörperchen zugrunde.

Verstümmelnde Veränderungen an den Händen beschrieben 1913 MARIE und LERI (49) erstmals beim chronischen Gelenkrheumatismus. Diese Veränderungen wurden auch als "main en lorgnette", "Arthritis mutilans" und "opera glass hand" bezeichnet (Schoen, Tischendorf (30)). Als "Osteoarthropathia psoriatica" kommen sie auch bei der Psoriasis vor. Die Veränderungen bestehen bei beiden Krankheiten in einem Schwund der kleinen Hand- und Fussgelenke. Die Finger sind verkürzt und wirken dabei rettich- oder wurstförmig aufgetrieben. Die Weichteile sind ineinandergestaucht (Hartmann und Schlegel (31)).

Im deutschsprachigen Schrifttum über den idiopathischen Knochenschwund überwiegen die Fälle mit der Bezeichnung "posttraumatische Osteolyse des lateralen Claviculaendes". Sie weisen in der Vorgeschichte eine Verletzung auf in Form einer Prellung der Schulter ohne Fraktur. Das laterale Clavuculaende zeigt in all diesen Fällen eine Verkürzung und Zuspitzung. Länger dauernde Beobachtungen sowie röntgenologische Verlaufskontrollen sind nicht beschrieben. Histologische Untersuchungen fehlen ebenfalls. Da alle diese Fälle in Symptomatik und Verlauf, soweit die Beobachtungen vorliegen, übereinstimmen, handelt es sich möglicherweise um ein eigenes Krankheitsbild, mit besonderer Bedeutung der Verletzung in der Vorgeschichte. Wir haben sie jedoch wegen der grossen prinzipiellen Ähnlichkeit der GORHAMschen Krankheit zugezählt.

ÄTIOLOGIE UND PATHOGENESE

Die bisher beschriebenen Fälle gleichen sich in Symptomatologie, Befund und Verlauf (abgesehen von den in der deutschsprachigen Literatur erwähnten Fällen von "posttraumatischer Osteolyse des lateralen Claviculaendes", bei denen allein das Schlüsselbein betroffen ist und die vielleicht als Sondergruppe betrachtet werden können) und damit ist ein einheitliches Krankheitsgeschehen wahrscheinlich. Die Ursache des idiopathischen Knochenschwundes und seine Entstehungsweise sind aber noch nicht geklärt.

Der häufig erhobene histologische Befund der Gefässvermehrung machte den Mechanismus der Knochenauflösung nicht deutlich, liess aber verschiedene Theorien und Vermutungen über eine Wechselwirkung zwischen Blut, Blutgefässen und Knochen aufkommen.

LERICHE (47) vertrat die Ansicht, dass durch traumatische Knochenveränderungen vasomotorische Störungen vom Typ der aktiven Hyperämie ausgelöst werden, die zur Knochenresorption führen.

GORHAM und STOUT (25), (26) konnten an Hand der bioptischen Bilder nicht entscheiden, ob die Überfüllung der Gefässe in den untersuchten Gebieten von der Obstruktion des Abflusses oder von einer Hyperämie durch gesteigerten Zufluss herrührt. Die histologischen Schnitte liessen auch keine Rückschlüsse auf den Mechanismus der Demineralisation und Auflösung der Knochentrabekel zu. Osteoklasten konnten die Autoren nicht finden.

Ein Jahr zuvor hatten GORHAM und Mitarbeiter (27) noch die Vermutung geäussert, dass eine aktive Hyperämie, kenntlich an der grossen Zahl dünnwandiger Capillaren, verantwortlich sein könnte für die Störung des Gleichgewichtes zwischen Osteoblasten und Osteoklasten-Aktivität. Diese Auffassung stünde im Einklang mit der allgemein angenommenen Hypothese, dass die aktive oder arterielle Hyperämie zur Zerstörung des Knochens führen könne, die passive Hyperämie dagegen die Knochenbildung begünstige.

MILNER (52) hält es für sehr wahrscheinlich, dass der Knochenabbau der eigentliche Mechanismus der Auflösung ist. Die Ursache dafür sieht er in einem gestörten Verhältnis von Osteoblasten- und Osteoklastenfunktion. "Die sehr geringe Osteoblastentätigkeit in den betroffenen Knochen scheint ein sehr bedeutender Faktor der Krankheit zu sein und trägt dem allmählichen Knochenabbau Rechnung. Dabei hält die Osteoklastentätigkeit bei einer nur geringen Osteoblastentätigkeit an".

JOHNSON und McCLURE (40) glauben, dass signifikante arterielle Pulsationen bei einem arteriellen Shunt den resorptiven Prozess steigern, wie z.B. bei einem Aortenaneurysma, das den Knochen arrodiert.

Desgleichen macht STENGER (73) die transversale Druckwirkung und den Kollateralkreislauf für die Knochenveränderungen bei arteriovenösen Aneurysmen verantwortlich.

BRANCO u. Mitarbeiter (11) stellen die Frage, ob die Hyperämie nicht die Folge des Prozesses, also ein sekundäres Phänomen sei. Da sie keine Anzeichen einer lokal vermehrten Vaskularisierung feststellen konnten, nahmen sie einen ganz anderen Mechanismus der Osteolyse an. Nach ihrer Auffassung hat das osteoide Gewebe die

Fähigkeit, Elektrolyte zu fixieren, verloren und hat seine Muco-Protein-Struktur durch einen enzymatischen Prozess aufgelöst.

GAERTNER und SCHWIER (23) führen die Auflösung des lateralen Calviculaendes auf eine Gefässunterbrechung zurück und erklären die Osteolyse als Ausdruck der Mangelernährung des Knochens. In diesem Zusammenhang wäre die posttraumatische Hüftgelenksnekrose zu erwähnen, die auf eine Gefässunterbrechung und Versorgungsstörung des Kopfes zurückgeführt wird. Diese schreitet jedoch im Gegensatz zur Auflösung der Clavicula nicht weiter.

So oft auch die Biopsien den Befund einer Hämangiomatose zeigen, so entsprechen die osteolytischen Veränderungen nicht den Erscheinungen, die für Knochenhämangiome typisch sind. Die Hämangiome bleiben lokalisiert und breiten sich nicht aus, zerstören den Knochen, lösen ihn aber nie vollständig auf (Gorham und Stout (26), (27)).

Wie der arteriographische Befund bei unserem Patienten zeigte, finden sich Blutstromverhältnisse, die auf ein arteriovenöses Aneurysma, oder allgemeiner gefasst, auf arteriovenöse Verbindungen schliessen lassen. Manche histologischen Befunde der Literatur deuten ebenfalls in diese Richtung. BICKEL und BRODERS (7) sprechen von frei anastomosierenden Räumen mit Endothelzellen. HAMBACH u.a. (29) stellten anastomosierende Capillaren fest. ASTON (4) sieht in den histologischen Schnitten eine grosse Zahl von Arteriolen, Capillaren und Gefässen, die denen bei einem arteriovenösen Aneurysma gleichen. Jedoch sind diese Gefässanastomosen nicht so ausgedehnt, dass sie sich auf Herz und Kreislauf auswirken (Johnson, McClure (40)).

Der Befund des gleichen Befallstadiums mehrerer Knochen hatte die Frage aufgeworfen, ob der Auflösungsprozess vom K n o c h e n oder vom umliegenden G e w e b e ausgeht. Die beiden Fälle (Dupas u.a. (17), (18), (19), Nicod (58)), bei denen nach Transplantation eines Knochens dieser wieder völlig aufgelöst wurde, weisen darauf hin, dass dem umgebenden Gewebe bei der Knochenauflösung eine gewisse Bedeutung beigemessen werden muss (Sommer und Reinhardt (71)).

Ein anderer Faktor bedarf noch der Diskussion: das Trauma, das immer wieder am Anfang des Krankheitsablaufes erwähnt ist. Selbst wenn man berücksichtigt, dass bei diesem meist plötzlich einsetzenden eindrucksvollen Krankheitsbild das allgemeine Bestreben nach Klärung des Kausalzusammenhanges naheliegt und die Angabe eines Traumas ein zu grosses Gewicht bekommen könnte, so steht andererseits fest, dass in mehr als zwei Drittel der Fälle ein Trauma objektiv nachgewiesen werden konnte (Fraktur, Kontusion). Die Schwere des Traumas variiert dabei.

MOUCHET (26), (54), (55), (56) misst dem Trauma als Ursache des Knochenschwundes keine grosse Bedeutung bei, GORHAM und STOUT (26) sehen in dem Trauma nur eine Komplikation, die den Krankheitsprozess erst ans Licht bringt. Nach SOMMER und REINHARDT (71) "kommt dem Trauma mehr oder weniger nur die Bedeutung eines auslösenden Faktors bei bestehender lokaler Disposition zu".

Auffallend ist jedoch, dass in einigen Fällen, wo das Trauma doch so bedeutend war, dass es zum Anlass einer Röntgenaufnahme wurde, eine Veränderung des Knochens unmittelbar nach der Verletzung noch nicht festgestellt werden konnte (Fall 9, 20, 25, 28, 33, 36, 37 und 38). Erst nach einer unterschiedlich langen Latenzzeit wurden an den Knochen röntgenologische Veränderungen sichtbar.

Die Häufigkeit, mit der das Trauma am Anfang der Krankheit steht, legt die Vermutung nahe, dass es einen sehr wesentlichen Faktor bei der Entstehung des Prozesses darstellt. Ob es den Knochenschwund in einem vorbereiteten Gewebe auslöst oder als Gewalteinwirkung eine röntgenologisch anfangs unsichtbare Knochenläsion setzt, aus der sich der Knochenschwund langsam manifestiert, ist nicht geklärt.

Auch in den Fällen, bei denen die Verletzung zu einer Fraktur geführt hatte, konnten aber an den Knochen unmittelbar nach der Verletzung ausser der Fraktur keine röntgenologischen Veränderungen, die auf einen Auflösungsprozess deuteten, nachgewiesen werden (Fall 4, 12, 17 und 29).

Auffallend ist jedoch der Befund bei unserem Patienten. Die Röntgenaufnahme unmittelbar nach der Fraktur zeigte schon eine geringe Auflockerung der Corticalis des frakturierten Metacarpalknochen II. Eine Aussage darüber, ob vor der Fraktur ein Auflösungsprozess bestanden habe, ist jedoch bei der Geringfügigkeit der Knochenaufhellung nicht mit Sicherheit möglich.

Dem gegenüber steht eine grosse Zahl von Fällen (Fall 2, 3, 14, 18, 19, 21, 23, 24, 31, 40, 41, 43, 45 und 46) bei denen in der Vorgeschichte kein Trauma nachweisbar ist. Bei ihnen zeigte das Röntgenbild zu dem Zeitpunkt, wo Beschwerden zu einer Röntgenaufnahme Anlass gaben, schon erhebliche Veränderungen. Es liegt die Vermutung nahe, dass hier irgendwann (will man nicht ein unbemerktes geringfügiges Trauma annehmen) der Knochenprozess begonnen hat und er Symptome hervorrief, die das erste Röntgenbild veranlassten.

Der zweite auffällige Befund in unserem Falle ist der einer Pseudoepiphyse an der Basis des Metacarpale II. Nach WEINERT (76) handelt es sich hier um eine Form der annormalen Knochenbildung

im Sinne einer gestörten Ossifikation der knorpeligen kernlosen Epiphysen, wobei schliesslich eine normale Skelettentwicklung resultiert.

Da in unserem Falle an dieser Stelle die stärksten osteolytischen Veränderungen auftraten, liegt die Vermutung nahe, dass die Osteolyse von dem Ort der Pseudoepiphyse ausgehen könnte. Damit lässt sich jedoch das Übergreifen der Osteolyse auf die Nachbarknochen nicht erklären.

Da in vielen Fällen von idiopathischem Knochenschwund Jugendliche betroffen sind, denken HAMBACH und Mitarb. (29) an die Möglichkeit einer congenitalen vasculären Missbildung. NICOD (58) denkt an einen möglichen regressiven Knochenkeim, der sich unter einem unbestimmten hormonalen Faktor manifestiert.

THERAPEUTISCHE PROBLEME

Da die Ursache dieser seltsamen Erkrankung ungeklärt blieb, versuchte man, therapeutisch mit unspezifischen Mitteln diesem verstümmelnden Prozess Einhalt zu gebieten. Die Behandlung mit Vitamin D (Butler und Mitarb. (12), Branco (11)), Epithelkörperchenhormon, Androgenen, Calcium, Nebennierenextrakten, Placentarbluttransfusionen (Branco (11), Butler und Mitarb. (12), Simpson (69)) waren erfolglos (Johnson, McClure (40)).

Der Versuch der chirurgischen Behandlung durch Einsetzen von Knochentransplantaten brachte unterschiedliche Ergebnisse. DUPAS und Mitarb. (17), (18), (19) ersetzten den zweiten Metacarpalknochen durch ein Eigentransplantat der Tibia. Es wurde jedoch wieder völlig resorbiert. BUTLER und Mitarb. (12) versuchten, bei dem Schwund des Femurs eines 5-jährigen Jungen eine Überbrückung der Knochenlücke, indem sie Transplantate aus sterilisiertem Tibiaknochen und eigenem Rippenknochen zu einem Bündel vereinigten und diese mit beiden Femurfragmenten verbanden. Nach einer Korrektur der Varusstellung, die durch Abrutschen des oberen Brückenendes vom proximalen Schaftende zustandegekommen war, zeigte sich nach 10 Monaten eine Konsolidierung des Knochens; das Tibiafremdtransplantat wurde abgestossen. Eine Verkürzung des Beines zusätzlich durch Schädigung der Epiphysen bei dem nun 7-jährigen Jungen musste in Kauf genommen werden.

ASTON (4) pflanzte bei einem 17-jährigen Mädchen ein Tibiatransplantat zur Überbrückung des Femurdefektes ein. Nach einer neuerlichen Fraktur in diesem Bereich setzte er einen Stab aus Cobalt-Chrom-Molybdän ein, an dem er die Oberschenkelmuskeln befestigte.

GAMBIER (24) versuchte einen atrophierten Humerusschaft mit

einem Tibiatransplantat zu überbrücken. Es fiel jedoch später der völligen Resorption anheim.

LERICHE (47), der die These der aktiven Hyperämie durch das Trauma vertritt, glaubte, mit der Sympathektomie die Knochenauflösung wirksam beeinflussen zu können. Ein Erfolg wurde aber in keinem der Fälle, bei denen diese Operation ausgeführt wurde gesehen (Dupas und Mitarb. (17), (18), (19), Nicod (58)).

Auch die Röntgenbestrahlung wurde zur Therapie herangezogen. Einen geringen Erfolg durch Stillstand des Prozesses oder teilweiser Reossification berichten KING (42) und PHEMISTER (61), JOHNSON und McCLURE (40) sahen nach zwei Bestrahlungsserien einen Stillstand des Knochenschwundes ausser in den nichtbestrahlten Gebieten. Die Dosis der ersten Serie betrug insgesamt 1420 r, die der zweiten Serie 1900 r. HAMBACH (29) konnte nach einer Tiefenbestrahlung des Angioms der Clavicula keine Besserung feststellen. Es entwickelte sich an der bestrahlten Stelle ein Hämangiom der Haut. BICKEL und BRODERS (7) sowie BRANCO (11), der Bestrahlungen in zwei Serien mit 8-monatigem Intervall durchführte, sahen keine Erfolge. Doch glauben JOHNSON und McCLURE (40), dass eine genaue Kenntnis der Bestrahlungsmöglichkeiten den Auflösungsprozess erfolgreich beeinflussen könnte.

Bei all diesen therapeutischen Versuchen ist zu berücksichtigen, dass der Knochenschwund die Tendenz hat, spontan aufzuhören, so dass es fraglich wird, ob der angegebene Stillstand des Knochenschwundes der Bestrahlung zuzuschreiben ist.

In unserem Falle zeigte sich ein Stillstand der Auflösung in den letzten vier Monaten. Unser therapeutischer Vorschlag geht dahin, zwischen Daumenendglied und Radius einen macerierten Knochenspan einzupflanzen, um dadurch dem Daumen eine Stabilisierung zu geben und die Greif- und Haltefähigkeit zu bessern. Bei der Operation wird eine Probeexcision entnommen werden.

ABBILDUNG 1

Aufnahme vom 15. 4. 1950, nach dem Sturz auf die Hand

ABBILDUNG 2

Aufnahme vom 3. 1. 1952

ABBILDUNG 3

Aufnahme vom 7. 8. 1961

ABBILDUNG 4

Arteriographie vom 26. 10. 1961

ABBILDUNG 5

Vergleichende Aufnahme beider Hände vom Herbst 1961

Nr.	Autor	Geschl.	Befallene Knochen	Alter und erste Symptome	Zeitpunkt der röntgenologischen Entdeckung; Art der Veränderungen	Bioptische, histologische Veränderungen	Sonstige Befunde, Verlauf, Therapie
1	Jackson 1838	M	Rechter Humerus, Radius, Ulna	Brach 1819 mit 18 Jahren den rechten Oberarm; danach noch zweimal			Nach der letzten Fraktur Schwund des Knochens. Nach 12 Jahren fibröses Band mit gut entwickelten Muskeln
2	Römer 1928	W	Linke Mandibula	Mit 31 Jahren Schmerzen im 1. li Molar; Zahnausfall	Schwund des linken Ramus ascendens des linken Unterkiefers. Corpus mandibulae hochgradig verdünnt		
3	Thoma 1933	W	Mandibula, Maxilla, Sphenoid, Palatinum	Mit 36 Jahren Schmerzen im Kiefer nach der 3. Schwangerschaft. Pathologische Fraktur	Fortschreitende Atrophie der Mandibula; 20 Monate nach der Fraktur vollständig resorbiert. In den nächsten 4 Jahren Maxilla, Sphenoid und Palatinum atrophiert	Zelluläres, vasculares fibroses Gewebe, grosse vasculäre Zwischenräume. Nachprüfung durch GORHAM: "Hämangiomatose"	Während der Operation an vermeintlichem Parathyreoideatumor gestorben
4	Dupas, Badelon, Daydé 1936	M	Linke Metacarpalia, Phalangen, Handwurzelknochen, Ulna Radius	1929 mit 12 J. Sturz auf die linke Hand: Bruch des II. Metacarpalknochen. Nach 5 J. Fraktur des III. Metacarpalknochen	Nach der 2. Fraktur 1934 Schwund des II., III., IV. und V. Metacarpalknochen; 1. Phalanx des Zeige- und Mittelfingers, Carpalia, Radius und Ulna links entkalkt. 1942 Schwund der Phalangen des Daumens, Phalangen des Zeigefingers atrophiert, II. Phalanx des Mittelfingers entkalkt. Beginnender Schwund von distalem Radius und Ulna	Fibroses Bindegewebe mit reichlich Blutgefässen	Mit 22 J. weiche, ruderähnliche Hand. 1934 Tibiatransplantat als Ersatz des II. Metakarpalknochen. Später resorbiert. 1934 Sympathektomie ohne Erfolg. Kann als Brieftrager täglich Fahrrad fahren
5	Sauvé 1936	M	Metatarsalia Tarsus	Mit 37 J. Hallux valgus-Operation. 2 J. danach Schmerzen nach Fussmarsch	Basis aller Metatarsalia und vorderer Tarsus atrophiert		
6	Steenhuis, Nauta 1936	M	Mandibula	Mit 45 J. Lockerung der Zähne, Pyrrhoe	Mandibula ganz geschwunden	Entzündung, kein Tumor	Diffuse Schmerzen im Mund
7	Henderson 1936		Radius und Ulna				
8	Codet, Deluen 1936	M	Linker Humeruskopf	Mit 32 J. Fall auf die linke Schulter	Kompletter Schwund von Humeruskopf und Gelenkfläche		
9	Simpson 1937	W	Linke Metatarsalia III., IV., V., Cuneiforme, Naviculare	Stolperte 1926 mit 15 J. und verletzte sich linken Fuss. Danach Schmerzen im Metatarsus	1927 keine Veränderungen. Nach 22 Monaten Atrophie des III., IV., V. Metatarsalknochens, Fraktur des V. Metatarsalknochen, des Cuneiforme und Naviculare. 1936 kein Stillstand der Auflösung. Phalangen atrophiert	Entkalkung des Knochens und Ersatz des Markes durch fibröses, vasculäres Gewebe	Bis 1960 beobachtet. Konnte radfahren, spazierengehen, Golf spielen und tanzen
10	Mouchet, Rouvillois 1937	W	Linkes Becken und Femurkopf	1912 mit 12 J. Sturz auf die linke Hüfte, nach 2 Monaten wieder. Danach Schmerzen	1912 starker Schwund des ischiopubischen Knochens. 1913 Zerstörung des Acetabulums 1932 geringe Reossifikation des Beckens; Linker Femurkopf atrophiert. 1937 kein Fortschreiten des Prozesses		Merkliche Deformität der Hüfte; kann nicht ohne Korsett gehen. Normale geschlechtliche Entwicklung
11	Lériche 1937	M	Tibia	Sturz auf das Bein, minimale Fissur der Tibia	Tibia in mehren Jahren resorbiert		

Nr.	Autor	Geschl.	Befallene Knochen	Alter und erste Symptome	Zeitpunkt der röntgenologischen Entdeckung; Art der Veränderungen	Bioptische, histologische Veränderungen	Sonstige Befunde, Verlauf, Therapie
12	Radulesco 1937	M	Radius und Carpalknochen	1926 mit 15 J. Sturz mit Verletzung des Handgelenkes	8 Monate nach dem Unfall Schwund des distalen Radius, Entkalkung von Epiphyse und Carpalknochen		Eltern sind gesund, 9 Brüder und 3 Schwestern ohne krankhafte Veränderungen. Tibiatransplantat eingesetzt, später wieder resorbiert
13	Richard 1937	M	Linker Femur	1916 mit 30 J. Granatsplitterverletzung am linken Oberschenkel	Nach 12 J. Atrophie der oberen zwei Drittel des linken Femur		
14	Jackman 1939	M	Dritter Metacarpalknochen und Multangulum majus der rechten Hand	1932 mit 21 J. Schmerzen in der rechten Hand nach Holzhacken	1932 Atrophie des III. Metacarpalknochens. Nach 4 J. Schwund dieses Knochens, Erosion des Multangulum majus. 1952 keine Ausdehnung der Auflösung	Ähnlich der "Fibrocystic disease"	1952 ist der Patient als Gärtner voll arbeitsfähig
15	Duval 1939	W	Tibia, Fibula und Fussknochen	1938 mit 58 J. Cholecystektomie. 1939 Schmerzen im linken Bein und Fuss mit Phlebitis und Ödemen	21 Monate nach Auftreten der ersten Symptome Atrophie des unteren Drittels von Tibia und Fibula, Entkalkung der Fussknochen		
16	Baccaglini 1941	M	Rechter Radius und Handwurzelknochen	Mit 22 J. Sturz auf die rechte Hand	Nach einigen Jahren: Luxation der Hand, fast völliger Schwund aller Handwurzelknochen, Schwund des vorderen Radiusdrittels		
17	Mouchet, Simonin 1943	W	Humerus, Radius, Carpal- und Metacarpalknochen links	1939 mit 8 J. Sturz und supracondyläre Fraktur des linken Humerus, subepiphysäre Fraktur des distalen Radius	1942 Entkalkung von unterer Humerusepiphyse, Carpalknochen, Metacarpalknochen, vollständiger Schwund der distalen Radiusepiphyse und Diaphyse		
18	Branch 1945	M	Clavicula, Humerus, Scapula, Rippen, Brustwirbel	1944, 20 J. Konnte nach einer Gewehrübung den linken Arm nicht über den Kopf heben. Dabei Schmerzen	1944 atrophische Veränderungen der linken Clavicula, Scapula, des Humerus, von Rippen und Brustwirbel. 1 Monat später completter Schwund der linken Clavicula	Zahlreiche vasculäre Kanäle, dünnwandige Capillaren. Im Mark fibröses Gewebe. Nachprüfung durch GORHAM: "Hämangiomatose"	Nach 6 1/2 J. keine weiteren Veränderungen
19	Nicod 1945	W	Radius, Ulna, Carpalknochen links	1930 mit 15 J. Spontanfraktur der linken Ulna. 1931 Radiusfraktur beim Tennisspielen	1930 Radius und Ulna demineralisiert, Spontanfraktur der linken Ulna, 1931 Radiusfraktur. 1941 Atrophie der Metacarpalia, des Radius und der Ulna	Lacunäre Resorption des Knochens, fibrotisches Gewebe im Mark mit blutgefüllten vasculären Kanälen	Plastik des Radius mit Tibiatransplantat. Sympathektomie ohne Erfolg
20	King 1946	M	Linker Femur.	1941 mit 11 J. Sturz auf linkes Knie. 1942 beim Umdrehen im Bett Schmerzen im Oberschenkel. Punktion blutig-seröser Flüssigkeit. Amputation	1941 keine Veränderungen. 1942 2 Monate nach Amputation Auflösung des oberen Femurs und des Acetabulums. 1943 Befall des Beckens. 1944 Stillstand und Reossifikation	Zahlreiche Blutgefässe in der Gegend der atrophischen Knochentrabekel. Osteoporose. 1943 reichlich Gefässe vom venösen Typ, Herde von lymphoiden Zellen. Nach GORHAM: "Hämangiomatose"	Während der Reossifikation Erhöhung der alkalischen Phosphatase. Röntgenbestrahlung 1700 r pro Feld

Nr.	Autor	Geschl.	Befallene Knochen	Alter und erste Symptome	Zeitpunkt der röntgenologischen Entdeckung; Art der Veränderungen	Bioptische, histologische Veränderungen	Sonstige Befunde, Verlauf, Therapie
21	Bickel, Broders 1947	W	Linkes Becken, linker Femur 5. LWK.	1942 begann mit 4 J. Hinken ohne Schmerzen mit Schwäche des linken Beines	1942 Atrophie des linken Os ileum. Nach 1 Monat Schwund des Os ileum bis zum Ileosacralgelenk. 1945 Schwund des linken Hüftknochen und Acetabulum. 1946 Dornfortsatz des 5. und 6. LWK atrophiert. 1948 und 1953 starke Atrophie des linken Femur	1943 und 1948 starke Proliferation von kleinen Capillaren. Frei anastomosierende Räume mit Endothelauskleidung: "Hämangiom". Nach GORHAM: "Hämangiomatose"	Musste im Rollstuhl gefahren werden
22	Phemister 1948					Hämangiom	Röntgenbestrahlung mit geringer Reossifikation
23	Coley, 1949 Murray, Smith, Stout 1954	W	Rechte Clavicula, Scapula, 1. Rippe	Versuchte 1928 mit 20 J. ein fallendes Kind zu halten. 2 Wochen später Bruch der Clavicula beim Heben eines Eisstückes. 1930 Schmerzen bei Bewegung des Armes	1928 Bruch des inneren Drittels der rech[illegible] Clavicula. 1930 Fehlen der äusseren zw[illegible]itel der Clavicula. Nach 10 Monaten Clavicula stark atrophiert. 1930 vollständiger Schwund; Atrophie der 1. Rippe	1935 vermehrte, blutgefüllte Capillaren in den Markraumen. Starke Proliferation von frei anastomosierenden Räumen mit Endothelzellen, ähnlich einem Hämangioendotheliom. Nach GORHAM: "Hämangiomatose"	Massiver serosanguinöser Erguss des rechten Thorax. Tod durch Pulmonalthrombose
24	Lièvre 1949 Mialaret 1953	M	Sternum, vordere Rippen beiderseits	1945 mit 17 J. kurzzeitig starke Schmerzen im sternalen Rippenbereich	1947 grösste Teil des Sternums geschwunden, vordere Hälfte aller Rippen "annormal". 1953 Schwund des Sternums fortgeschritten	Zahlreiche breite, blutgefüllte Capillaren, vasculäre Räume in dichtem fibrösen Gewebe. Nach GORHAM: "Hämangiomatose"	Patient in schlechtem Zustand
25	Werder 1950	M	Rechte Clavicula	1947 mit 31 J. Sturz vom Pferd auf die rechte Schulter: Subluxation. Rasche Heilung. 1949 Sturz auf die gleiche Schulter	1947 kein pathologischer Befund. 1949 äusseres Ende der Clavicula geschwunden; scheint wie abgebrochen. Daneben horizontal liegendes, strukturloses Knochenstück		1 Jahr nach der 2. Verletzung beschwerdefrei
26	Schinz, Uehlinger 1951	W	Ulna		Fraktur der distalen Ulnametaphyse; chronische Knochenatrophie und konzentrische Osteolyse. Resorption eines Transplantates und weitere Atrophie der Ulna		Knochentransplantation ohne Erfolg
27	Alnor 1951	M	Linke Clavicula	Mit 40 J. Sturz auf die linke Schulter mit Hämatombildung	Laterales Ende der Clavicula atrophiert, Periostschatten sichtbar		Spürbarer Defekt zwischen Acromion und Clavicula
28	Nell 1953	M	Linke Clavicula	1950 mit 39 J. Prellung der linken Schulter. Danach Schwäche des Armes	Unmittelbar nach der Prellung keine Veränderung am Knochen. 13 Monate nach dem Unfall Defekt in der linken Clavicula		
29	Gorham, Wright, Shultz, Maxon 1954	M	Rechte Clavicula, Scapula, Rippen, Wirbel, Humeruskopf	1943 mit 16 J. Fraktur der rechten Clavicula durch Sturz. Nach 6 Monaten Verformung und Schmerzen nach Ballspiel	1944 fast vollständiger Schwund der rechten Clavicula, obere Hälfte der Scapula atrophiert, 2. Rippe rechts fast ganz geschwunden, 1945 rechte Scapula weiter aufgelöst, Kopf und Hals des rechten Humerus, der oberen 3 Rippen rechts und 3. Wirbel dorsal destruiert	Knochenatrophie, im Mark atrophisches Fett, zahlreiche blutgefüllte Capillaren: "Hämangiomatose"	Hämorrhagischer Erguss in der rechten Pleurahöhle. Tod nach zwei Jahren

Nr.	Autor	Geschl.	Befallene Knochen	Alter und erste Symptome	Zeitpunkt der röntgenologischen Entdeckung; Art der Veränderungen	Bioptische, histologische Veränderungen	Sonstige Befunde, Verlauf, Therapie
30	Gorham, Wright, Shultz, Maxon 1954 (Smith, Murray, Stout 1954)	M	Rechte Clavicula, Scapula, Humerus	1949 mit 40 J. Schmerz in der rechten Schulter nach Greifen eines Gegenstandes über dem Kopf	1949 Fehlen des äusseren Drittels der rechten Clavicula. 1951 Fehlen der lateralen Hälfte der Clavicula, rechte Scapula zum Teil destruiert und demineralisiert. 1952 Fraktur des rechten Humerus	Dünnwandige, blutgefüllte Capillaren im Mark und Gewebe neben dem Knochen, frei anastomosierende Räume mit Endothelzellauskleidung: "Hämangioendotheliom".	
31	Garnbier 1955	M	Humerus	Mit 19 J. nächtliche Schmerzen im rechten Arm. Kraftverlust. 2 J. später bei brüsker Bewegung starker Schmerz im rechten Arm	2 J. nach den ersten Schmerzen Humerusfraktur. Nach 10 Monaten keine Frakturheilung, grössere Beweglichkeit der Knochenfragmente. Humerusdiaphyse vollständig geschwunden.	Als fibröse Ostitis beschrieben. Operationsbefund: Humerusdiaphyse durch fibrösen Strang ersetzt. Humerusfragmente pergamentdünn	Arm atrophisch. Tibiatransplantat nach 17 Monaten resorbiert. Keine knöcherne Konsolidierung
32	Krikler 1955	M	Zehen	Mit 30 J. Schrumpfung und Schwund der Zehen			
33	Gaertner, Schwier 1955	M	Linke Clavicula	März 1954 mit 24 J. Sturz mit Motorrad: Commotio, Serienrippenbrüche, Schulterprellung links. Seither Schmerzen in der linken Schulter	Nach dem Unfall keine Knochenveränderungen Mai 1954: geringe konische Verschmälerung des lateralen Claviculaendes. Später konische Verjüngung mit unscharfer Begrenzung	Im Bereich des Schulterblattschlüsselbeingelenkes kleine, fingerbreite Lücke	Anhaltende Schulterschmerzen
34	De Sèze, Hubault 1956						
35	Ehricht 1957	M	Rechte Clavicula	1955 schlug das Gestänge eines Pressluftbohrers auf die rechte Schulter. Zuvor 6 Jahre Pressluftbohrmaschine bedient.	1957 laterales Claviculaende zugespitzt, verkürzt und wie ausgefranst. Periostschatten sichtbar	Umbauzonen, keine Tumormetastasen	Atrophie des rechten Deltamuskels
36	Mordeja 1957	M	Rechte Clavicula	1950 mit 26 J. Sturz auf die rechte Schulter. Hämatombildung, Luxation des Acromioclaviculargelenkes. 1954 leichte Schmerzen und Schwächegefühl im rechten Arm	Nach dem Unfall keine Knochenveränderungen. 1954 laterales Ende der Clavicula zugespitzt, Corticalis erhalten, Mark resorbiert		
37	Mordeja 1957	M	Linke Clavicula	1946 mit 37 J. Prellung der linken Brust und linken Schulter	Nach dem Unfall keine Knochenveränderungen. 1957 laterales Ende der Clavicula zugespitzt		
38	Mordeja 1957	M	Linke Clavicula	1956 mit 25 J. Sturz auf die linke Schulter (Prellung). 1957 Schmerzen in der linken Schulter bei Belastung	Nach dem Unfall keine Knochenveränderungen. 1957 Zuspitzung des lateralen Claviculaendes		

Nr	Autor	Geschl.	Befallene Knochen	Alter und erste Symptome	Zeitpunkt der röntgenologischen Entdeckung; Art der Veränderungen	Bioptische, histologische Veränderungen	Sonstige Befunde, Verlauf, Therapie
39	Johnson, McClure 1958	M	Linke Beckenhälfte, linker Trochanter, 5. LWK	1955 mit 28 J. linkes Bein verdreht. Danach Schmerzen und Hinken	3 Wochen nach dem Unfall im linken Os ischium strahlendurchlässige Herde. 1956 Schwund des unteren Ramus ossis ischii, fortschreitende Destruktion der linken Beckenhälfte und des Processus transversus des 5. LWK. 1957 Aufhellung des Trochanterkopfes	1955 Os ischium: "aseptische Knochennekrose". 1956 Os ilium stark vascularisiertes fibröses Gewebe mit reichlich Plasmazellen und kleinen, dickwandigen Gefässen	Schwäche der Glutäalmuskeln und Verkürzung des linken Beines. 1957 Schmerzen in der linken Ileosacralregion. Erhöhung der alkalischen Phosphatase
40	Butler, McCance, Barret 1958	M	Rechter Femur	1947 mit 5 J. Hinken, Schwäche der rechten Oberschenkelmuskulatur. Nach einem Monat Bruch des Femurschaftes	1947 Verdünnung der Cortex im oberen und mittleren Schaftteil. 2 Monate später destruktiver Prozess am Femurschaft: medialer Cortex stark verdünnt, Schaft verschmälert. 1948 Femurschaft fast völlig zerstört, in 2 Fragmente geteilt. Seit 1948 kein Knochenabbau mehr.	Bindegewebe mit zahlreichen dünnwandigen Blutgefässen. Eosinophile Leukozyten	1948 Verkürzung des rechten Beines. 1949 Knochenspäne von Tibia und Rippen implantiert. 10 Monate danach Reossifikation
41	Hambach, Pujman, Maly 1958	M	Scapula, Clavicula, Humerus, Halswirbel	1955 mit 16 J. Schmerzen in der rechten Schulter nach Arbeit auf dem Felde. Konnte den rechten Arm nicht bewegen	Fehlen des grössten Teils der Scapula. Rand dünn, übriger Teil demineralisiert. Laterales Ende der Clavicula geschwunden. Nach 3 Monaten Schwund der Scapula, pathologische Fraktur der rechten Clavicula. Beginnende Aufhellung des Humeruskopfes. Nach 12 Monaten völliges Fehlen von Scapula und Calvicula, Schwund des Humeruskopfes. 5 Wochen später 5. Halswirbel befallen	Hämangiom bit blutgefüllten Capillaren, einige cavernös verändert. Kein maligner Tumor. Anastomosierende Capillaren. Autopsie: 3. und 4. Halswirbel durch gefässhaltiges Gewebe ersetzt. Pleuraerguss	Venöses Angiogramm: Angiomatöser Tumor in Axillargegend. Fehlen der Vena axillaris. Röntgenbestrahlung ohne Erfolg. Tod 15 Monate nach den ersten Symptomen
42	Milner 1958	W	Clavicula, Scapula, Humerus, Radius, Ulna	1945 mit 58 J. Sturz auf linke Schulter mit Fraktur des linken Armes. Im gleichen Jahr Schmerzen und Steifheit in der linken Schulter	1945 unregelmässige Resorptionszonen in Clavicula und Scapula. 1948 grosser Defekt im Humerus, in Scapula und Clavicula. 1950 starke Verdünnung des Humerus. 1952 oberes Humerusende geschwunden. 1957 Übergang des Prozesses auf Radius und Ulna.	1949 Knochenatrophie mit schmalen Gebieten aktiven Knochenabbaus. Zahlreiche erweiterte dünnwandige venöse Capillaren. Im Mark grosse, dünnwandige, mit Blut gefüllte Gefässe. Bindegewebe mit dünnwandigen Gefässen und vasculaären Räumen, in Kontakt mit dem Knochen.	1949 Schmerzen im linken Arm. Arteriographie: keine Veränderungen im Sinne eines Hämangioms
43	Branco, DeSilva, Horta 1958 Amaral 1950	M	Rechtes Becken, rechter Femur, und Kniegelenk, Tibia und Fibula	1944 mit 13 J. Fussverletzung mit Nagel; Lymphangitis. Einige Tage später beim Baden plötzlich Schmerz in der rechten Hüfte. 1 Monat zuvor gab beim Laufen das rechte Bein plötzlich nach	1944 11 Monate nach dem Unfall keine Veränderungen. 1945 Spontanfraktur des rechten Femur, merkliche Aufhellung und Verdünnung des Knochens. 1950 obere zwei Drittel des Femur und untere Hälfte des Hüftknochens ganz geschwunden. Tibia und Fibula verschmälert. Prozess dehnt sich auf linkes Becken aus. 1956 weitere Resorption von Fibula und Becken	1957 Ersatz von Knochen durch Bindegewebe. Kein Anzeichen aktiven Knochenabbaus.	Monatelange Schwellung und Ödem der rechten Hüfte, Schwellung des rechten Knies. Röntgenbestrahlung ohne Erfolg. Mg-Spiegel des Blutes mit 1,1 mg% vermindert.

Nr.	Autor	Geschl.	Befallene Knochen	Alter und erste Symptome	Zeitpunkt der röntgenologischen Entdeckung; Art der Veränderungen	Bioptische, histologische Veränderungen	Sonstige Befunde, Verlauf, Therapie
44	Jones, Midgley, Smith 1958	M	Clavicula, Scapula, Rippen, Humerus, Hand links	1948 mit 20 J. Distorsion der linken Clavicula. Später Schwachegefühl im linken Arm. 1951 gab der linke Arm beim Fahnenschwingen nach	1951 Fraktur der Clavicula. 1952 Fraktur verheilt. 1956 Schwund des grössten Teils der äusseren Hälfte der Clavicula	Breite Capillaren im Knocheninterstitium. Knochen durch fibröses Bindegewebe ersetzt, darin viele erweiterte Capillaren, breite anastomosierende vasculäre Räume. Zahlreiche Eosinophile und Plasmazellen. Autopsie: chylöser Erguss der rechten Pleurahöhle, Ductus thoracicus von Bindegewebe ummauert	Tod an Kachexie
45	Aston 1958	W	Linker Femur	1951 mit 15 J. Schmerzen im linken Oberschenkel während 6 Monaten	Subperiostale Erosion des Femur. Danach pathologische Fraktur des Femur. Fortschreitende Erosion in einem grossen Teil des mittleren Femurschaftes. 1956 Fraktur des oberen Transplantatendes. Fortschreitender Schwund von oberem und unterem Femur	Periost leicht verdickt. Cortex dünn. Grosse Zahl von Arteriolen und Capillaren wie beim Arteriovenosen Aneurysma. 1957 cystische Räume, cavernöses Gewebe. Transplantat durch vasculäres Gewebe erodiert	1953 Tibiatransplantat. 1957 Ersatz der oberen zwei Drittel des Femurs durch ein Kobalt-Chrom-Molybden-Transplantat
46	Abell 1961	W	Linker Humerus, Radius	1956 mit 65 J. pathologische suprakondyläre Fraktur des linken Humerus	Keine Heilungstendenz, fortschreitende Decalcifizierung im Ellenbogen. 1958 völlige Auflösung des Knochens zwischen distalem Humerusschaft und Kondylen, weiteres Fortschreiten des Knochenschwundes	1952 "chronische Entzündung, sterile Nekrose	Arm wurde biegsam wie ein Band
47	Zöllner, Schumacher	M	Rechte Hand: Schwund der Handwurzelknochen und der Metacarpalia I - V. Auflösung der Grundphalangen I - III.	1950 mit 12 J. Sturz vom Fahrrad: Fraktur des Metacarpale. II. In der Folgezeit Ermüdungserscheinungen in der rechten Hand. 1951 erneuter Sturz auf die rechte Hand. 1953 Schrumpfung der rechten Hand, funktionelle Behinderung bei feineren Arbeiten	1950 nach dem Unfall Fraktur des Metacarpale II. Etwas aufgelockerte Corticalis. Verdacht auf basale Pseudoepiphyse. Bis 1953 fast völlige Auflösung der Metacarpalia II und III. Fortschreitende Auflösung von Metacarpale IV und beginnende Auflösung von Metacarpale V. Auflösung der Hand wurzelknochen. 1958 fast völliger Schwund der Handwurzelknochen und der Metacarpalia I - V. Auflösung der Grundphalangen I - III. Bis 1961 geringes Fortschreiten der Auflösung		Hand besonders im Bereich der Handfläche stark geschrumpft. Abnorm bewegliche, stummelähnliche Finger. Grobe Kraft herabgesetzt, kann aber Autofahren, Motorrollerfahren und eine Aktentasche tragen. Frischzellen-Therapie ohne Erfolg. Knochenspantransplantation zwischen Daumenendglied und Radius vorgeschlagen

LITERATURVERZEICHNIS

1. Abell, J.M., Badgeley, G.E., Arbor, A.:
Disappearing bone disease.
J. A. M. A. 177, 771 (1961)

2. Alnor, P.:
Die posttraumatische Osteolyse des lateralen Claviculaendes.
Fortschr. Röntgenstr. 75, 364 (1951)

3. Amaral, B.:
Un caso raro de osteolisi essencial "osso fantasma".
Impr. méd. Lisboa 14, 111 (1950)

4. Aston, I.N.:
A case of "massive osteolysis" of the femur.
J. Bone Surg., Brit. Ed. 40, 514 (1958)

5. Baccaglini, M.:
Lisi criptogenetica della parte distale della diafisi radiae di alcune osse del carpo.
Ann. radiol. diagn. Bologna 15, 11 (1941)

6. Baccaglini, M.:
Krypotgenetische Osteolyse der distalen Radisuepiphyse und einiger Handwurzelknochen.
Zbl. ges. Radiol. 33, 304 (1949)

7. Bickel, W.H., Broders, A.C.:
Primary lymphangioma of the ilium. Report of a case.
J. Bone Surg. 29, 517 (1947)

8. Bloom, W.:
Resorption of bone.
In: Metabolic interrelations. Transactions of third conference. E.C.Reifenstein & C. Brownfield
48, 1026 (1940)

9. Bogaert, L. van:
Sur les arthropathies mutilantes symétriques des extrémités inférieures et leurs rapports avec la syringomyélie.
Presse méd. Paris 48, 1026 (1945)

10. Branch, H.E.:
Acute spontaneous absorption of bone. Report of a case involving a clavicle and a scapula.
J. Bone Surg. 27, 706 (1945)

11. Branco, F., Horta, da Silva:
Notes on rare case of essential osteolysis.
J. Bone Surg., Brit. Ed. 40, 519 (1958)

12. Butler, R.W., McCance, R.A., Barett, A.M.:
Unexplained destruction of the shaft of the femur in a child.
J. Bone Surg., Brit. Ed. 40, 487 (1958)

13. Codet, J., Deluen: Ostéolyse post-traumatique de la tête humérale et de la glénoide.
Bull. Soc. Radiol. méd. France, 24, 787 (1936)

14. Coley, B.L.: In: Neoplasmas of bone and related conditions.
New York, Paul Hoeber, Inc. 688 (1944)

15. Cooney, J.P., Crosby, E.H.:
Absorptive bone changes in leprosy.
Radiology 42, 14 (1944)

16. De Séze, S., Hubault, A.:
Ostéolyse essentielle scapulothoraco-brachiale.
Rev. rhumat. Paris 23, 517 (1956)

17. Dupas, J., Badelon, P., Daydé, G.:
A propos d'un cas d'ostéolyse essentielle progressive de la main gauche.
J. radiol. l'électrol. Paris 23, 212 (1939)

18. Dupas, J., Badelon, P., Daydé, G.:
Aspects radiologique d'une ostéolyse essentielle progressive de la main gauche.
J. radiol. d'électrol. Paris 20, 383 (1936)

19. Dupas, J., Dadelon, P., Daydé, G.:
Sur une cas d'ostéolyse progressive de la main gauche d'orogine indéterminée.
Rev. orthop. Paris 23, 333 (1936)

20. Duval, P.: Présentation de radiographies.
Mém. Acad. chir., Paris 65, 1110 (1939)

21. Ehricht, H.G.: Osteolyse durch Pressluftschaden.
Arch. orthop. Unfallchir. 50, 576 (1959)

22. Evans, F.A.: Diskussion.
Transact. of the Assoc. of Americ. Physiol. 67, 303 (1954)

23. Gaetner, W. und Schwier, V.:
Die posttraumatische Osteolyse des Schlüsselbeins.
Zbl. Chir. 80, 953 (1955)

24. Gambier, R.: L'osteolisi segmentaria progressiva. Chir. org. movim., Bologna 41, 85 (1955)

25. Gorham, L.W., Stout, A.P.: Hemangiomatosis and its relation to massive osteolysis. Transact. Ass. Amer. Physicians 67, 303 (1954)

26. Gorham, L.W., Stout, A.P.: Massive Osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantome bone, disapearing bone). J. Bone Surg., Am. Ed. 37, 985 (1955)

27. Gorham, L.W., Wright, A.W., Schultz, H.H., Maxon, F.C.: Disappearing bones: a rare form of massive osteolysis. Report of two cases, one with autopsy findings. Am. J. Med. 17, 674 (1954)

28. Hambach, R.: Zur Morphologie der massiven Osteolyse. Zbl. allg. Path. 98, 297 (1958)

29. Hambach, R., Pujmann, J., Maly, N.: Massive osteolysis due to hemangiomatosis. Report of a case with Grohams disease with autopsy. Radiology 71, 43 (1958)

30. Handbuch der Inneren Medizin: Schoen und Tischendorf: In: Springer Verlag Heidelberg 1954 VI. Band, 768, 986

31. Harnasch, H.: Die Akroosteolysis, ein neues Krankheitsbild. Fortschr. Röntgenstr. 72, 352 (1949/50)

32. Hartmann, F., Schlegel, B.: Klinik der Gegenwart 8, 415 (1959)

33. Henderson, M.S.: Acute atrophy of bone: report of an unusually case involving the radius and ulna. Minnesota Med. 19, 214 (1936)

34. Jackman, W.A.: A case of spontaneous absorption of bone. Brit. J. Surg. 26, 944 (1939)

35. Jackson, J.B.S.: A singular case of absorption of bone (A boneless arm). Boston Med. Surg. J. 18, 368 (1938)

36. Jackson, J.B.S.: Absorption of the humerus after fracture.
Boston Med. Surg. J. 87, 245 (1872)

37. Jacob, W.: Malformations, peut-être congénitale, du bassin s'étant manifestée pour la première fois, au moment de la puberté, sous les apparences d'une coxalgie.
Bull. Soc. chir. Paris 39, 1769 (1913)

38. Jacobs, J.E., Kimmelstiel, P.:
Cystic angiomatosis fo the skelettal system.
J. Bone Surg., Am. Ed. 35, 409 (1953)

39. Jesserer, H.: Osteopathien.
Klinik der Gegenwart 9, 70 (1959)

40. Johnson, P.M., McClure, J.G.:
Observations on massive osteolysis.
Radiology 71, 28 (1958)

41. Jones, G.B., Midgley, R.L., Smith, G.S.:
Massive osteolysis - disappearing bones.
J. Bone Surg., Brit. Ed. 40, 494 (1958)

42. King, D.J.: A case resembling hemangiomatosis of the lower extremity.
J. Bone Surg. 28, 623 (1946)

43. Kleinsorge, H.: Akroosteolytische Erscheinungen der Osteomalacie.
Fortschr. Röntgenstr. 73, 471 (1953)

44. Krickler, D.M.: Case of vanishing toes.
S. Afr. Med. J. 29, 1050 (1955)

45. Lancet 1956, 1, 93 Annolation:
Unexplained osteolysis.

46. Leger, L., DuCroquet, R., Leger, H.:
Ostéolyse dite essentielle.
In: Maladie du scelette. Paris 1949

47. Lériche, R.: A propos des ostéolyses d'origine indéterminée.
Mém. Academ. Chir. 63, 419 (1937)

48. Lièvre, J.A.: Lacune de la paroi thoracique.
Rev. rhumat. Paris 16, 286 (1949)

49. Marie, P., Lérie, A.:
Une variété rare du rhumatisme chronique:
La main en lorgnette.
Bull. Soc. méd. hôp. Paris 36, 104 (1913)

50. Mialatet, J.: Résorption spontanée de la paroi thoracique. Mém. Acad. chir. Paris 79, 212 (1953)

51. Milner, S.M.: Case presentation at the Bolton Royal Infirmary. J. Bone Surg., Brit. Ed. 33, 466 (1951)

52. Milner, S.M., Baker, S.L.: Disappearing bones. J. Bone Surg., Brit. Ed. 40, 502 (1950)

53. Mordeja, J.: Die posttraumatische Osteolyse des lateralen Schlüsselbeins. Arch. orthop. Unfallchir. 49, 289 (1957)

54. Mouchet, A.: Ostéolyses post-traumatiques. Rev. rhumat. Paris 10, 43 (1943)

55. Mouchet, A., Rouvillois, H.: Ostéolyse du bassin d'origine indéterminée. Mém. Academ. chir. Paris 63, 277 (1937)

56. Mouchet, A., Simonin, L.: Ostéolyse du cubitus et syndrome de Volkmann. Rev. orthop. Paris 29, 22 (1943)

57. Nell, W.: Die posttraumatische Osteolyse des Schlüsselbeins und ihr Verlauf. Unfallheilkunde 44, 151 (1953)

58. Nicod, L.: Ostéolyse. Helv. chir. Acta 12, 331 (1945)

59. Oberdalhoff, V.: Klinische Röntgendiagnostik chirurgischer Erkrankungen. Band II Springer Verlag Heidelberg 1959

60. Phemister, D.B.: Pathology of vascular tumor of bone. The American Academy of orthopedie surgeons instructional letters 5, 22 (1948)

61. Radulesco, A.D.: Un cas curieux d'ostéolyse complète de l'extremité inférieure d'une diaphyse radiale. J. radio. électrol Paris 21, 304 (1937)

62. Richard, A.: Ostéolyse étendue du fémur gauche. Mém. Academ. chir. Paris 63, 352 (1937)

63. Ritchie, G., Zeier, F.G.: Hemangiomatosis of the skeleton and spleen. J. Bone Surg., Am. Ed. 38, 115 (1956)

64. Römer, O.: Die Pathologie der Zähne. In: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Band IV, Springer Verlag Heidelberg 1924

65. Sauvé: Ostéolyse du pied.
Mém. Academ. chir. Paris 62, 501 (1936)

66. Schroth, R.: Beitrag zum Problem der sog. posttraumatischen Osteolyse.
Zbl. Chir. 81, 601 (1956)

67. Sherman, M. S.: Capillary hemangioma of bone.
Arch. Pathol. 38, 158 (1944)

68. Schinz, H. R., Baensch, W. E., Friedel, E., Uehlinger, E.:
Lehrbuch der Röntgendiagnostik Band I,
Thieme Verlag Stuttgart 1952

69. Simpson, B. S.: An unusual case of posttraumatic decalcification of the bone of the foot.
J. Bone Surg. 19, 223 (1937)

70. Simpson, B. S.: Disappearing bones: Correspondence and preliminary communications.
J. Bone Surg., Brit. Ed. 42, 162 (1960)

71. Sommer, F., Reinhardt, K.:
Das Osteolysesyndrom.
Arch. orthop. Unfallchir. 51, 69 (1959)

72. Steenhuis, D. G., Nauta, J. H.:
Osteolyse der ganzen Mandibula durch chronische Entzündung.
Röntgenpraxis Leipzig 8, 607 (1936)

73. Stenger, A.: Über Knochenveränderungen bei im Wachstumsalter entstandenen arterio-venösen Aneurysmen.
Fortschr. Röntgenstr. 77, 308 (1952)

74. Stout, A. P.: Tumor of blood vessels.
Texas J. Med. 40, 362 (1944)

75. Thoma, K. H.: A case of progressive atrophy of the facial bones with complete atrophy of the mandible.
J. Bone Surg. 15, 454 (1953)

76. Weinert, P.: Ein Beitrag zur Frage der Pseudoepiphysen.
Anat. Anz. 99, 1, 1952/53

77. Weiss, K.: Das Röntgenbild der Knochenatrophie.
Radiol. Austriaca 9, 227 (1957)

78. Werder, H.: Posttraumatische Osteolyse des Schlüsselbeines.
Schweiz. med. Wschr. 80, 912 (1950)

Herrn Professor Dr. N. ZÖLLNER möchte ich an dieser Stelle für die Überlassung des Themas der Dissertation und für Rat und Hilfe, die er mir bei der Problematik dieser seltenen Erkrankung jederzeit gewährte, meinen herzlichen Dank aussprechen.

LEBENSLAUF

Geboren am 23. Juni 1935 in Essen-Heidhausen wohnte ich dort bis 1940. Infolge Berufung meines Vaters an die Universität Freiburg siedelten wir dorthin über. In Freiburg besuchte ich 1942 eine Privatschule, 1946 die Volksschule im Glottertal, 1948 das Berthold-Gymnasium in Freiburg, wo ich auch die Reifeprüfung im Sommer 1955 ablegte.

Nach fünf Semestern Studium an der medizinischen Fakultät in Freiburg bestand ich 1957 die ärztliche Vorprüfung. Während des klinischen Studiums verbrachte ich das W.S. 1957/58 in Wien, das S.S. 1958 in Würzburg, das W.S. 1958/59 in München, im S.S. 1959 immatrikulierte ich mich an der Universität Bonn, wo ich im Frühjahr 1961 die ärztliche Prüfung erfolgreich ablegte.

Am 1. Mai 1961 trat ich eine Medizinalassistentenstelle an der medizinischen Poliklinik in München an. Bis zum 31. Dezember war ich dort im Stationsdienst tätig. Im Januar 1962 wechselte ich auf die chirurgische Abteilung des gleichen Hauses über. Am 15. Mai beendete ich dort die vier chirurgischen Pflichtmonate.